

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1943

THESE

N° 231

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

André Georges PILLOT

Né le 18 Novembre 1913, à La Peyratte (Deux-Sèvres).

Présentée et soutenue publiquement le 29 JUIN 1943 19

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DU
DEBUT PSEUDO-POLYNEVRITIQUE
DE LA MALADIE DE CHARCOT

Président : M. GUILLAIN, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE R. FOULON

29, Rue Deparcieux, 29

1943

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1943

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

par

André Georges PILLOT

Né le 18 Novembre 1913, à La Peyratte (Deux-Sèvres).

Présentée et soutenue publiquement le 19 ..

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DU

DEBUT PSEUDO-POLYNEVRITIQUE

DE LA MALADIE DE CHARCOT

Président : M. GUILLAIN, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE R. FOULON

29, Rue Deparcieux, 29

1943



LE DOYEN BAUDOUIN

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	GASTINEL.
Parasitologie et histoire naturelle médicale ..	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CHABROL
Pathologie chirurgicale	PETIT-DUTAILLIS.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	DUVOIR.
Histoire de la médecine et de la chirurgie ..	LIAN.
Pathologie expérimentale comparée	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique médicale	ABRAMI.
	FIESSINGER.
	HARVIER.
	P. VALLERY-RADOT.
	CATHALA.
	Robert DEBRIE.
Hygiène et clinique de la première enfance ..	LEVY-VALENSI
Clinique des maladies des enfants	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	LEMIERRE.
Clinique des maladies du système nerveux	CADENAT.
Cliniques des maladies infectieuses	MONDOR.
Clinique chirurgicale	QUENU.
	BROCC.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	LEVY-SOLAL.
	PORTES.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie ..	LEVEUF.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIERS.
Clinique chirurgicale orthopédique	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance Médico-sociale	N...
	DOGNON.
	HAZARD.
Professeurs sans chaire	JAYLE.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.			MM.		
AMELINE	Pathologie	chirur-	DE GENNES	Pathologie	médi-
	cale.			cale.	
BARIETY	Pathologie	médi-	JOANNON	Hygiène	
	cale.		LACOMME	Obstétrique.	
BESANÇON Justin.	Hydrologie.		LANTUEJOUL	Obstétrique.	
BONNET	Bactériologie		LAVIER	Parasitologie.	
BOULIN	Pathologie	médi-	LELONG	Pathologie	médi-
	cale.			cale.	
BROUET	Pathologie	médi-	LEMAIRE	Pathologie expéri-	
	cale.			mentale.	
BULLIARD	Histologie.		LENEGRE	Pharmacologie.	
CACHERA	Pathologie	médi-	Mlle J. LEVY	Pathologie	médi-
	cale.			cale.	
CORDIER	Anatomie.		MARCHAL	Pathologie	chirur-
COSTE	Pathologie	médi-		gicale.	
	gicale.		MENEGAUX	Pathologie	médi-
JOUVELAIRE (Roger)	Urologie.			cale.	
DELARUE	Anatomie patholo-		MOLLARET	Pathologie	médi-
	gique.			cale.	
DELAY	Pathologie	médi-	MOUQUIN	Pathologie	chirur-
	cale.			gicale.	
DESGREZ (H.)	Physique.		PATEL	Ophthalmologie.	
DESOILLE	— Médecine légale.			Physiologie.	
DIGONNET	Obstétrique.		RENARD	Pathologie	chirur-
DOGNON	Physique.			gicale.	
FEVRE	Pathologie	chirur-	RICHET		
	gicale.				
FUNCK-BRENTANO	Pathologie	chirur-	SICARD	Pathologie	médi-
	gicale.			cale.	
GALLIARD	Parasitologie.		SOULIE	Obstétrique.	
GARCIN	Pathologie	médi-	SUREAU	Pathologie	médi-
	cale.			cale.	
Mlle GAUTHIER.	Anatomie	patholo-	TURPIN	Pathologie	chirur-
VILLARS	gique.			gicale.	
			WILMOTH	Pathologie	médi-
				cale.	

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		MM.	
ALGLAVE	Pathologie	HUGUENIN	Anatomie Patholo-
	gicale.		gique.
CHAULLEY-BERT ..	Physiologie.	LE LORIER	— Obstétrique.
SUENIOT	Obstétrique.	NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
HEITZ-BOYER	Pathologie	PIEDELIEVRE . .	Médecine légale.
	gicale.	VAUDESCAL	Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgi- cale.
BRULE		GATELLIER ...	
LAROCHE Guy		de GAUDART	
MOREAU		d'ALLAINES .	
SEZARY		MOULONGUET	
		MOURE	

MM.	
ECALLE	} Clinique obstétricale
VIGNES	

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
N... ..	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
DECHAUME	Stomatologie.
M... ..	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les options émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552020_0053

A LA MEMOIRE DE MA MERE

A MON PERE

*Qu'il reçoive ici la marque de ma
profonde affection.*

A MA SŒUR — A MES FRERES

A TOUS LES MIENS — A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GEORGES GUILLAIN

Professeur de Clinique Neurologique

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait le grand honneur
de présider cette thèse. Qu'il veuille
bien trouver ici l'expression de no-
tre hommage respectueux et de no-
tre profonde gratitude.*

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR R. MORICHAU-BEAUCHANT

Ancien interne des Hôpitaux de Paris

Professeur honoraire à l'Ecole de Médecine de Poitiers

Chevalier de la Légion d'Honneur

*Qui a guidé nos premiers pas en
médecine. Qu'il veuille bien trouver
ici l'expression de notre respec-
tueuse gratitude.*

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR J. PERDOUX

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Professeur à l'Ecole de Médecine de Poitiers

En témoignage de notre respectueuse reconnaissance pour son enseignement clinique et pour la bienveillance qu'il nous a toujours témoignée, spécialement pendant les trois années où nous étions son interne.

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR R. LE BLAYE

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Professeur de Clinique Médicale à l'Ecole de Poitiers

En témoignage de notre admiration et de notre très vive reconnaissance pour l'enseignement et les conseils qu'il nous a toujours prodigués.

A TOUS MÈS MAITRES DANS LES HÔPITAUX
ET A L'ECOLE DE MEDECINE DE POITIERS

Au Docteur BARNSBY

Ancien Professeur d'Anatomie

Président du Conseil de l'Ordre des Médecins de la Vienne

Au Docteur VELUET

Directeur de l'Ecole de Médecine de Poitiers

Au Docteur FOUCAULT

Professeur d'Anatomie

*Dont nous avons été pendant
deux années le Prosecteur et avons
eu ainsi le privilège de bénéficier
plus longtemps de son lumineux en-
seignement.*

Au Docteur CHARLANNE

Chirurgien de l'Hôtel-Dieu

Au Docteur PEROCHON

Chef du Service de Radiologie de l'Hôtel-Dieu

Au Docteur BREGEON

Chef de laboratoire de l'Hôtel-Dieu

AU DOCTEUR BENOISTE-PILLOIRE

Médecin-Chef du Sanatorium marin de Kerpape (Morbihan)

*En témoignage de reconnaissance
pour l'affectueuse sympathie qu'il
nous a toujours manifestée.*

INTRODUCTION

Dans ce modeste travail nous n'avons pas l'intention de reprendre la description anatomique et clinique de la maladie à laquelle CHARCOT a donné son nom, et qu'il a séparée de l'ensemble des amyotrophies décrites peu de temps auparavant par DUCHENNE. Avec JOFFROY (1869), avec GOMBAULT (1871) et dans ses leçons de 1872 à 1874, il a établi le type classique de cette affection. La Sclérose Latérale amyotrophique est donc bien une entité clinique (avec ses lésions anatomiques caractéristiques), et FLORAND, en 1887, dans sa thèse inspirée par CHARCOT, a fait la première étude d'ensemble des différentes formes de l'affection.

Au sujet d'un malade dont nous avons eu l'occasion de prendre l'observation dans le service de notre maître, le Docteur LE BLAYE, à l'Hôtel-Dieu de Poitiers, nous allons essayer :

1° D'étudier du point de vue clinique la forme pseudo-polynévritique de la maladie de CHARCOT;

2° De montrer, étant donné la relative fréquence de cette forme de Sclérose Latérale amyotrophique, l'intérêt de son diagnostic. La forme pseudo-polynévritique peut en effet être souvent confondue au début avec une polynévrite. Mais le pronostic en est tout autre.

PATRIKIOS, dans sa thèse en 1918, reprenant l'ensemble des cas de Sclérose-Latérale amyotrophique étudiés dans le service du Professeur PIERRE-MARIE, insiste sur

« le mode de début si variable de cette affection, qu'à cette période le diagnostic n'est souvent pas posé », et il ajoute : « c'est même peut-être la raison pour laquelle cette affection paraît si rare à beaucoup d'auteurs ».

J. BRANCHE, de Lyon, et G. KAPSALAS, d'Athènes, écrivent en 1930, dans le *Journal de Médecine de Lyon* : « Nous attirons l'attention sur une forme de début anormale des Scléroses-Latérales amyotrophiques : la paralysie flasque d'un pied, déterminant du steppage et donnant une impression de névrite. Ce mode de début nous paraît assez fréquent : son aspect paradoxal par rapport aux symptômes habituels de la Sclérose-Latérale amyotrophique ne doit donc pas empêcher le diagnostic. »

LAUNAY, dans sa thèse faite en 1931 à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière, sous l'inspiration du Professeur GUILLAIN, reprenant tous les travaux antérieurs depuis CHARCOT, FLORAND, BRISSAUD, PIERRE-MARIE, RAYMOND, PATRIKIOS, jusqu'au rapport de MM. Ivan BERTRAND, VAN BOGAERT et NERI, en 1925, au centenaire de CHARCOT, fait le point des connaissances actuelles sur la Sclérose-Latérale Amyotrophique, et consacre de nombreuses pages de son travail à la forme pseudo-polynévritique.

Notre étude est inspirée de ces travaux; nous avons puisé quatre observations dans la thèse de PATRIKIOS, trois dans celle de LAUNAY, et deux nous sont personnelles; mais qu'il nous soit permis de témoigner ici toute notre respectueuse gratitude à Monsieur le Professeur GUILLAIN, qui nous a si généreusement ouvert la Clinique Neurologique de la Salpêtrière et nous a offert ainsi un incomparable matériel d'étude; sa bienveillance nous a permis de présenter ici cinq observations nouvelles, prises dans son service, et qu'il nous a très obligeamment communiquées.

Nous nous permettons également de dire ici notre reconnaissance à Monsieur le Professeur MOLLARET, qui

a bien voulu nous donner les grandes lignes de ce modeste travail, et nous remercions notre ami, le Docteur Jean MORICHAU-BEAUCHANT, qui nous a aidé de sa compétence.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Personnelle, recueillie dans le service
de M. le Professeur GUILLAIN.)

B... Ernest, 46 ans, mécanicien.

Le *début des troubles* présentés par le malade remonte à 1937. Il se plaignait à ce moment-là de faiblesse dans les membres inférieurs, et il semble qu'on fit le diagnostic de polynévrite éthylique. En septembre 1938, il suivit un traitement physiothérapique à la Salpêtrière, lequel resta sans résultat. Puis il aurait présenté quelques troubles psychiques et fut hospitalisé en mai 1939.

À l'*examen*, le 20 mai 1939, le malade se plaint de faiblesse dans les membres inférieurs, faiblesse qui l'empêche de marcher. Par contre, les troubles sensitifs subjectifs sont réduits à quelques fourmillements dans les deux pieds.

L'examen neurologique du 20 mai 1939 révèle :

Motricité : Diminution considérable de la force musculaire aux deux membres inférieurs ; tous les mouvements sont possibles mais s'effectuent sans force.

Aux membres supérieurs, la force musculaire est à peu près intacte.

Réflexes : Aux membres inférieurs les achilléens sont abolis, les patellaires sont vifs, les péronéo-fémoraux postérieurs sont très faibles, les tibio-fémoraux postérieurs sont vifs.

Le cutané plantaire est en flexion.

A l'abdomen : le médio-pubien est vif, les crémastériens et les cutanés abdominaux sont normaux.

Aux membres supérieurs : le stylo-radial, le cubito-pronateur et le tricipital sont vifs.

Sensibilité : Subjective. Le malade n'accuse aucune douleur. Rappelons seulement quelques fourmillements dans les deux pieds il y a un an.

A l'examen : la sensibilité au relief, au poids, à la piqure est conservée. Il n'y a pas de douleur vive à la pression des masses musculaires. Au cours de l'étude de la sensibilité thermique avec les tubes froids et chauds on relève quelques erreurs aux deux membres inférieurs.

Le malade ne présente aucun trouble cérébelleux : il ne présente ni dysmétrie, ni tremblement, ni adiadococinésie.

L'atrophie de tous les muscles des membres inférieurs est frappante. Mais aux membres supérieurs, l'amyotrophie est peu accentuée : on remarque cependant l'aspect lisse des doigts qui sont effilés, mais sans véritable modification sclérodermique.

Il n'y a pas de cyanose des extrémités, ni sudation anormale, bref aucun trouble vaso-moteur.

L'étude des différentes paires de nerfs crâniens ne révèle qu'une légère asymétrie faciale avec une déviation vers le côté gauche.

En étudiant son *psychisme*, on est frappé par l'indifférence du malade pour son état de santé et pour les événements internationaux : il ne s'intéresse dans son journal qu'à la lecture du feuilleton ! Cependant sa mémoire est intacte, il n'a pas de désorientation dans le temps ni dans l'espace, l'association des idées paraît bonne, il n'a pas de troubles du jugement. La parole est normale, il n'y a pas d'achoppement au mot d'épreuve, pas d'aphasie.

L'examen des divers autres appareils : appareils respiratoire, cardio-vasculaire, digestif, uro-génital n'apporte aucun élément intéressant.

Une *ponction lombaire* pratiquée le 22 mai 1939 montre un liquide eau de roche, avec une tension de 20, le malade en position couchée et montant à 35 après compression des jugulaires ; conte-

nant 0 gr. 25 d'albumine par litre et 0,6 lymphocyte par millimètre cube à la cellule de Nageotte.

Les réactions de Pandy et de Weichbrodt y sont négatives, de même que le Bordet-Wassermann.

La floculation au benjoin colloïdal y est normale : 000002211 0000000.

Les réactions de Bordet-Wassermann et de Kahn sont négatives dans le sang. L'urée sanguine est de 0,45.

A l'examen électrique, pratiqué le 24 mai 1939, on note :

Membres supérieurs :

Un certain ralentissement de la secousse galvanique et surtout de la décontraction sur les muscles thénar, hypothénar, et interosseux des deux mains. Mais l'amplitude de la secousse faradique est peu diminuée et l'excitabilité par le nerf persiste aux deux modes. Sur les autres groupes musculaires on ne note pas de modification qualitative.

Membres inférieurs :

Des deux côtés l'extenseur propre de l'orteil est inexcitable au faradique et franchement lent au galvanique.

Les pédieux sont hypoexcitables au faradique et lents au galvanique. Les muscles plantaires sont lents au galvanique des deux côtés, mais leur secousse faradique n'est pas abolie.

A droite : le ralentissement galvanique est net sur les muscles jambier antérieur, extenseur commun. Il est moins net mais existe cependant sur les groupes postérieurs du mollet et de la cuisse : il est à peine marqué sur le quadriceps.

A gauche : la secousse galvanique est ralentie sur le groupe antéro-externe de la jambe.

En novembre 1939, le malade se plaint de douleurs spontanées au niveau des adducteurs des cuisses et au niveau des muscles de la face dorsale des pieds. Néanmoins, la pression des masses musculaires du mollet et de la cuisse ne provoque aucune douleur. A ce moment là les muscles des loges externes des jambes sont nettement parésiés, les pieds tombants en varus équin. L'extension

du pied est encore possible mais bien moins forte à droite qu'à gauche.

Les *réflexes* sont vifs aux membres supérieurs, les rotuliens sont également vifs, les achilléens sont abolis de même que les médio-plantaires. On note que la recherche des médio-plantaires entraîne une réaction de défense assez vive, la percussion de toute la plante des pieds semble douloureuse.

Les réflexes cutanés sont normaux.

Le malade quitte l'hôpital le 18 novembre 1939, amélioré lui semble-t-il par un traitement électrique.

Le 3 janvier 1940, il entre à nouveau à la Salpêtrière et l'examen fournit les constatations suivantes :

Le pied droit est en très fort équinisme, l'équinisme étant moins prononcé à gauche.

Les *réflexes tendineux* sont vifs aux membres supérieurs, les rotuliens sont polycinétiques, et, fait nouveau : les *achilléens* sont réapparus, les médio-plantaires restant abolis.

Les réflexes cutanés sont normaux.

Il n'y a pas de douleurs spontanées, la pression des masses musculaires n'est pas douloureuse.

La force segmentaire des membres inférieurs est loin d'être normale mais semble passablement améliorés.

Examiné à nouveau le 15 avril 1940, après divers traitements par ionisation, vitamine B₁, électrothérapie, le malade semble présenter une amélioration subjective et objective traduite par la réapparition des réflexes médio-plantaires et achilléen droit. Seul l'achilléen gauche reste aboli.

Mais le 26 août 1940 le malade se plaint à nouveau de grosses difficultés à la marche, de douleurs dans les deux membres inférieurs, et, fait nouveau : de faiblesse de la main droite.

A l'examen : la pression des masses musculaires des membres inférieurs réveille des douleurs.

Les réflexes achilléens existent, les rotuliens sont vifs, tous les réflexes tendineux aux membres supérieurs sont vifs.

Trois mois après, en *novembre* 1940, le malade entre à nouveau à l'hôpital et voici les conclusions de l'examen pratiqué à cette date :

La démarche est raide, le malade avance les jambes écartées, mais la démarche n'est pas modifiée par l'occlusion des yeux.

La stabilité, les yeux fermés, les talons joints, est correcte. Il n'y a donc pas de signe de Romberg.

L'hypotonie et l'atrophie des muscles des membres inférieurs se remarquent à la simple inspection. La force segmentaire est diminuée sur les extenseurs, notamment sur les extenseurs du premier orteil ; elle est conservée en partie aux fléchisseurs.

De *petites secousses fibrillaires* sont en outre constatées au niveau des cuisses, en particulier au niveau des adducteurs.

Aux membres supérieurs, l'amyotrophie atteint les éminences thénar et hypothénar, les interosseux, les avant-bras et les bras.

Et la force musculaire est diminuée, surtout au niveau des extenseurs des doigts et des fléchisseurs de l'avant-bras.

Les réflexes :

Les achilléens existent mais sont faibles. Les médio-plantaires sont nets.

Les rotuliens sont exagérés, surtout à gauche.

Aux membres supérieurs les réflexes sont vifs. En particulier le stylo-radial diffuse au triceps et au deltoïde ; et cette diffusion est plus nette à gauche qu'à droite.

Les divers modes de sensibilité superficielles sont normaux.

La sensibilité osseuse est normale ; cependant, au membre supérieur droit, les vibrations du diapason ne sont pas perçues.

Des troubles trophiques sont particulièrement nets au niveau des mains et des pieds où la peau a un aspect aminci et lisse.

Les pieds sont en léger varus ; les mains en inclinaison cubitale.

A l'examen électrique du 19 novembre 1940, on note :

Aux membres supérieurs :

A gauche : au faradique : inexcitabilité du groupe thénar, forte

hypoexcitabilité hypothénar et interosseux. Au galvanique : lenteur de ces mêmes groupes, surtout nette sur les muscles thénar.

A droite : hypoexcitabilité faradique nette, seulement sur le groupe thénar. Au galvanique, lenteur très nette des muscles thénar, lenteur plus discrète du groupe hypothénar et interosseux.

Pas de modification qualitative appréciable sur les autres groupes musculaires.

Aux membres inférieurs :

Des deux côtés hypoexcitabilité faradique légère de tous les muscles et léger ralentissement de la secousse galvanique : groupes antérieurs et postérieurs des cuisses et des jambes, muscles plantaires.

Seul le quadriceps droit a une secousse faradique d'amplitude sensiblement normale, et sa secousse galvanique est vive. D'autre part, l'extenseur propre du premier orteil droit est particulièrement hypoexcitable au faradique et lent au galvanique.

Le malade est revu le 6 mars 1941. L'atrophie au niveau des mains (éminences thénar et hypothénar) s'est exagérée, le malade devient de plus en plus maladroit. Il mange seul mais avec difficulté. Le malade est soumis au traitement électrique par ionisation, vitamines B₁ et E.

Ce traitement avait une première fois semblé donner quelques résultats, arrêtant et même faisant légèrement régresser les troubles paralytiques ; mais institué à nouveau en février 1940, il fut sans effet et l'état s'est aggravé depuis.

En juin 1941, la préhension devient de plus en plus difficile : le malade ne peut plus lacer ses souliers.

A l'examen on note alors :

Des troubles moteurs : la force musculaire segmentaire est diminuée aux membres inférieurs, elle est très diminuée aux membres supérieurs, surtout pour ce qui est des muscles du pouce et des fléchisseurs des doigts.

Aux bras, aux épaules, la diminution de force est moins nette. Au repos, les doigts sont à demi-fléchis mais la position est réductible.

L'atrophie des muscles de la main s'est accentuée. L'avant-bras est nettement atrophié.

Aux membres inférieurs, en plus de l'atrophie, on note les secousses fibrillaires au niveau des adducteurs.

Les réflexes tendineux :

Aux membres inférieurs : rotuliens, achilléen, médio-plantaires, sont vifs.

Aux membres supérieurs : stylo-radial, cubito-pronateur, tricipital sont vifs.

Le réflexe cutané plantaire est en flexion à droite, indifférent à gauche.

Les réflexes crémastériens et cutanés abdominaux sont normaux.

Il n'y a aucun trouble de la sensibilité superficielle.

La sensibilité profonde est normale, sauf au membre supérieur droit où le diapason semble moins bien perçu.

Le sens des attitudes est conservé. Il n'y a pas de signes cérébelleux.

Au cours de l'examen des différentes paires craniennes on ne relève qu'une légère asymétrie faciale avec hypotonie de la joue gauche, et très légère hypotonie de l'orbiculaire de la paupière gauche.

La protraction de la langue se fait peu aisément, et on note à la langue quelques contractions fibrillaires.

Un peu plus d'un an après, c'est-à-dire en septembre 1942, malgré plusieurs traitements électriques ou autres pratiqués dans l'intervalle, le syndrome d'amyotrophie des membres inférieurs et supérieurs persiste.

Le syndrome pyramidal des membres supérieurs et inférieurs se confirme puisque tous les réflexes sont vifs, sauf les achilléens. Cependant il n'y a pas de signe de Babinski.

Il n'y a pas de troubles bulbaires.

Le réflexe vélo-palatin est normal.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité.

On note quelques troubles trophiques des extrémités : doigts en forme de radis avec peau lisse, fine et luisante.

En novembre 1942 le malade sort de l'hôpital non amélioré.

OBSERVATION II (Personnelle).

L. A., cultivateur, âgé de 43 ans, entre à l'Hôtel-Dieu de Poitiers, le 26 novembre 1942, pour des troubles de la marche, avec le diagnostic de polynévrite des membres inférieurs probablement éthylique.

Les *antécédents* héréditaires et personnels n'apportent aucune relation intéressante sur la maladie actuelle.

Le sujet était en excellente santé lorsque, le 18 *mai* 1940, aux armées, il est victime d'un accident : un caisson d'artillerie lui écrase la partie moyenne des deux cuisses ; le traumatisme a surtout atteint le *membre inférieur droit*. Le blessé ne peut se relever, il est aussitôt évacué vers l'arrière. Aucune fracture n'est constatée, il se lève 15 jours plus tard et recommence à marcher.

Mais déjà il constate à la marche une gêne du membre inférieur droit de plus en plus accentuée. Malgré des séries répétées d'injection de vitamine B₁, les troubles s'étendent au membre inférieur gauche. La marche devient très difficile, la pointe du pied est tombante. La montée d'un escalier devient impossible.

Au cours de cette évolution qui s'étend sur plus de deux ans, de juillet 1940 à décembre 1942, aucune amélioration, aucun paroxysme, mais une aggravation lente et très régulière. Parfois apparaissent au niveau des mollets quelques *crampes*, plus fréquentes à droite, et de courte durée. Elles ne sont déclenchées ni par la fatigue, ni par le froid. Elles ont totalement disparu depuis deux mois environ.

La *force musculaire* est intacte aux membres supérieurs.

La déglutition, la phonation, la mastication, la respiration sont normales.

fait apparaître à la face antérieure des cuisses, des *fibrillations musculaires rapides*, sans déplacement du membre, sans rythme.

La *sensibilité superficielle*, la *sensibilité profonde* sont intactes. Il n'y a pas de douleur à la pression des masses musculaires.

Les muscles des gouttières vertébrales ne sont pas atteints, le malade s'assied sans difficulté.

Les membres supérieurs ont conservé les reliefs musculaires normaux et la force segmentaire est bonne. Il n'existe pas d'amyotrophie de la main.

Les réflexes tendineux : tricipital, stylo-radial, cubito-pronateur, sont vifs et ont tendance à diffuser aux groupes musculaires voisins.

Quelques secousses fibrillaires isolées sont apparues aux bras et aux avant-bras pendant cette recherche. Il n'existe aucun trouble de la sensibilité.

Les paires craniennes sont intactes ; les réflexes vélo-palatin, naso-palpébral, massétéрин sont normaux. Aucune fibrillation de la langue, ni de la face.

Les pupilles réagissent à la lumière et à l'accommodation.

Examen somatique :

L'examen clinique du cœur,
des poumons,
du tube digestif

n'apporte aucune indication pathologique.

La tension artérielle est de $Mx = 13,5$, $Mn = 9$.

Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine.

Notons que nous n'avons relevé ni à l'interrogatoire, ni à l'examen, aucun signe d'imprégnation éthylique.

Examen du liquide céphalo-rachidien :

La ponction lombaire retire un liquide clair :

Tension : 23 au manomètre de Claude, en position assise.

L'épreuve de Queckensteidt montre qu'il n'y a nul blocage.

Albumine : 0,37.

Cytologie : 0,4 lymphocyte par mm^3 .

Le B. W. est négatif dans le sang et le liquide C. R.

La réaction au benjoin colloïdal est normale : 0000012210000000.

Une numération globulaire relève :

6 millions 100.000 globules rouges, donc polyglobulie.

7.200 globules blancs, par mm³.

Ajoutons que le malade paraît assez indifférent aux redoutables progrès de sa maladie, mais il ne présente aucun déficit intellectuel, aucun trouble affectif.

Un examen électrique pratiqué le 2 décembre 1942 nous a fourni les renseignements suivants :

Aux membres inférieurs :

Au galvanique : le quadriceps droit est inexcitable aux deux pôles ; le quadriceps gauche est hypoexcitable.

Loge antéro-externe de la jambe : à droite inexcitabilité aux deux pôles ; à gauche, hypoexcitabilité aux deux pôles avec secousse lente.

Loge postérieure jambe gauche : hypoexcitabilité avec secousse lente.

Loge postérieure jambe droite : hypoexcitabilité plus marquée qu'à gauche.

Au faradique : aux quadriceps l'hypoexcitabilité est plus marquée à droite qu'à gauche ; loge postérieure de la cuisse : légère hypoexcitabilité des deux côtés.

Loges postérieures des jambes : hypoexcitabilité.

Loges antéro-externes des jambes : inexcitabilité à droite comme à gauche.

Une *radiographie* pratiquée le 2 décembre 1942 montre un ostéome du volume d'une noisette développé à la face profonde du biceps crural au tiers moyen de la cuisse, et une production ostéophitique développée au même niveau à la face postérieure du fémur. Le malade nous ayant signalé à ce même niveau une cicatrice cutanée consécutive à son accident, il ne nous semble pas possible de ne pas rattacher ces lésions osseuses à son traumatisme.

Examen du 28 avril 1943 :

Examen de la marche : Le steppage bilatéral est très accentué,

prédominant à droite où la pointe du pied ne peut décoller du sol ; la marche est impossible sans appui.

Motilité volontaire : Le malade allongé soulève avec peine son membre inférieur gauche ; il ne peut décoller le membre inférieur droit du plan du lit.

A gauche : flexion et extension de la cuisse et de la jambe se font sans force ; extension du pied : impossible, la flexion est à peine ébauchée ; l'extension des orteils est inexistante, leur flexion à peine ébauchée.

A droite : aucun mouvement volontaire de la cuisse, de la jambe, du pied, des orteils n'est possible.

Aux membres supérieurs : la force musculaire semble intacte.

Amyotrophie : Elle atteint les deux membres inférieurs prédominant sur les loges antéro-externes des jambes, les mollets, les quadriceps.

Fait remarquable : la jambe droite est le siège d'un certain œdème.

Aux membres supérieurs : pas d'atrophie visible.

Les réflexes :

Achilléen : aboli à droite, très faible à gauche.

Rotulien : — — —

Médio-plantaire : aboli des deux côtés, de même que péronéo et tibio-fémoral postérieur.

Cutané plantaire : réponse nulle des deux côtés.

Les crémastériens sont abolis. La recherche des cutanés abdominaux est impossible à cause de l'obésité.

Aux membres supérieurs : tous les réflexes sont vifs mais plus à gauche qu'à droite.

Les réflexes masséterin et naso-palpébral sont normaux.

Fibrillation : On les observe au cours de l'examen aux membres supérieurs et aux membres inférieurs ; elles sont fréquentes au niveau des quadriceps mais manquent au niveau des jambes.

L'examen des paires crâniennes ne signale rien.

Le malade ne présente aucun trouble de la sensibilité subjective ou objective, ni aucun trouble bulbaire.

Examen électrique du 3 mai 1943 :

Au faradique :

Membre inférieur gauche : quadriceps, loge postérieure de la cuisse : hypoexcitabilité; mollet : hypoexcitabilité très accentuée; loge antéro-externe : inexcitabilité.

Membre inférieur droit : loge postérieure de la cuisse, hypoexcitabilité très marquée; quadriceps, loges antéro externe et postérieure de la jambe : inexcitabilité.

Au galvanique :

Membre inférieur droit : quadriceps et loge antéro externe de la jambe sont inexcitables; loges postérieures de la cuisse et de la jambe : hypoexcitabilité très marquée avec secousse lente.

Membre inférieur gauche : quadriceps et loge postérieure de la cuisse, hypoexcitabilité; loge antéro-externe de la jambe, hypoexcitabilité très marquée avec secousse lente; loge postérieure de la jambe : l'hypoexcitabilité est moindre qu'à droite.

OBSERVATION III

(Observation XVIII, thèse PATRIKIOS, Paris 1918.)

Début par steppage du pied droit. Envahissement progressif de tout le membre inférieur droit et du membre supérieur de ce côté. Peu de temps après affaiblissement et steppage du pied gauche. Apparition des troubles bulbaires. Le membre supérieur gauche n'a été pris que très tard. Les phénomènes spastiques sont peu accentués. La maladie évolue en trois ans.

M. V..., âgé de 33 ans, coiffeur.

Antécédents personnels : Le malade n'a jamais eu de traumatisme violent ou d'infection grave, il nie la Σ .

Il a eu des bronchites répétées au régiment.

† *Historique.* — Le début s'est fait il y a quinze mois. A cette époque le malade a remarqué que la pointe du pied droit était tombante et que le mouvement d'élévation du pied s'affaiblissait de plus en plus. Progressivement le *steppage du pied* augmente et la faiblesse gagna au bout de cinq ou six mois la jambe droite. Jusqu'à ce moment, le malade ne se plaignait que de sa jambe et marchait aidé d'une canne, mais vers le dixième mois de sa maladie, il remarqua que le *bras droit* commençait à s'affaiblir, et en particulier le mouvement d'extension de l'index de ce côté devint presque impossible.

Le membre inférieur gauche ne fut atteint que vers le douzième mois de l'affection. Les premiers troubles cliniques apparus à ce niveau consistèrent, comme pour le pied droit, en un affaiblissement de l'élévation du pied.

Le malade n'a eu aucune douleur, sauf quelques *crampes* dans les deux jambes au début de la maladie. Depuis quelques jours, il se plaint d'un léger embarras de la parole.

Etat du malade en mars 1912 :

Membres inférieurs : il y a une *amyotrophie* assez intense au niveau des loges antéro-externes postérieures de la jambe droite. Les mêmes régions sont légèrement diminuées de volume du côté gauche. En outre, le quadriceps droit est notablement atrophié.

Au niveau de tous ces muscles on constate quelques *secousses fibrillaires*.

La recherche de la force musculaire a donné les résultats suivants : la flexion dorsale du pied à peine possible à droite est très diminuée à gauche. L'abaissement du pied est très diminué des deux côtés. Tous les mouvements des orteils sont supprimés, sauf celui de la flexion qui persiste à l'état d'ébauche. L'extension de la jambe est bonne des deux côtés.

La flexion très diminuée à droite, est à peine diminuée à gauche.

La flexion de la cuisse est notablement diminuée à droite, mais reste assez bonne à gauche. L'extension très bonne à gauche est légèrement affaiblie à droite. L'abduction et l'adduction des genoux sont diminuées.

Les *réflexes* achilléens sont faibles; les réflexes rotuliens sont vifs des deux côtés, et on remarque un contro-latéral léger à droite. Il n'y a pas de trépidation épileptoïde du pied. Pas de raccourcisseurs.

Le cutané-plantaire se fait en flexion des deux côtés.

Le crémastérien, normal à gauche, est très faible à droite.

Les réflexes abdominaux sont normaux.

Tronc : La musculature paraît normale. Les mouvements de flexion et d'extension se font bien.

Membres supérieurs :

Gauche, présente un aspect normal. La force segmentaire est bonne partout.

Il y a une atrophie musculaire notable au niveau des espaces interosseux et des éminences thénar et hypothénar du côté droit. L'avant-bras de ce côté présente un volume un peu diminué et on y constate quelques rares secousses fibrillaires.

L'examen de la force musculaire donne les résultats suivants : la flexion et l'extension des doigts de la main et du poignet sont très diminués. La flexion de l'avant-bras est très diminuée. Son extension est bonne.

L'adduction du bras est assez bonne. Son abduction est diminuée. L'élévation de l'épaule se fait moins bien à droite qu'à gauche. Les réflexes radiaux et tricipitaux sont forts des deux côtés.

On ne remarque pas d'atrophie musculaire au niveau des muscles de la nuque. L'extension et la rotation de la tête sont normales. La flexion est diminuée. Pas de troubles de la déglutition et la musculature faciale paraît normale : mais le malade prononce mal les R et les L.

En outre, on remarque quelques trémulations fibrillaires surtout nettes au niveau de la moitié droite de la langue. Le réflexe du voile est bon, mais le réflexe massétéрин est exagéré.

Examen électrique :

Jambe droite : jambien antérieur, extenseur commun et péronier latéral présentent une abolition des excitabilités électriques et une R. D. complète pour le côté droit.

Les mêmes muscles du côté gauche présentent une forte hypoexcitabilité électrique avec R.D.

Les autres muscles ne paraissent pas présenter de réactions de dégénérescence, mais une simple diminution des réactions quantitatives, à l'exception toutefois de l'éminence thénar droite, où le court abducteur présente des traces de R.D.

Etat du malade en octobre 1913. — Paraplégie flasque complète d'aspect polynévritique, le pied et les orteils sont tout à fait tombants; il existe une atrophie très marquée de toute la musculature de la jambe et de la cuisse.

Réflexes achilléens : abolis.

Réflexes-rotuliens : brusques.

Aux membres supérieurs : grosse amyotrophie prédominante à droite et léger état de contracture.

Réflexes tendineux vifs. Nombreuses secousses fibrillaires.

A la face : atrophie des lèvres, atrophie de la langue avec très nombreuses secousses fibrillaires. Réflexe massétéren très brusque.

Très gros troubles de la déglutition.

Parole à peu près incompréhensible.

L'examen électrique donne les résultats suivants :

Membres inférieurs, côté droit, cuisse : forte hypoexcitabilité sans R.D. dans tous les muscles.

Jambe : inexcitabilité du groupe antéro-externe. R.D. nette dans tous les muscles postérieurs.

Côté gauche, cuisse : hypoexcitabilité dans tous les muscles, sauf le vaste interne qui présente une R.D.

Jambe : inexcitabilité complète du groupe antéro-externe. Forte hypoexcitabilité sans R.D. des muscles jumeaux.

Membres supérieurs, côté droit : R.D. légère dans la portion antérieure du deltoïde, le triceps, le long supinateur, le groupe des extenseurs, le thénar, l'hypothenar et les deux premiers interosseux. Forte hypoexcitabilité partout ailleurs. Côté gauche : R.D. peu accentuée dans la portion antérieure du deltoïde, le long su-

prinateur, le thénar, l'hypothénar. Réaction presque normale partout ailleurs.

Le malade est mort en décembre de la même année de bronchopneumonie.

OBSERVATION IV

(Observation XIX, thèse PATRIKIOS, Paris 1918.)

Début par les péroniers latéraux et les extenseurs des orteils du côté gauche, le pied est tombant. Au bout de dix mois on constate les mêmes phénomènes au niveau du pied droit. La faiblesse ne commence à apparaître aux membres supérieurs que vers le quinzième mois. Vers cette époque : apparition de très légers troubles bulbaires. Les phénomènes spastiques sont très discrets tant au niveau des membres supérieurs que des membres inférieurs. Ponction lombaire normale.

M. T..., 45 ans.

Histoire de la maladie. — En octobre 1912, le malade a remarqué que son pied gauche faiblissait progressivement, le mouvement d'élévation se faisant avec peu de force. Petit à petit cette faiblesse alla en augmentant et finalement le pied devint ballant.

Vers le dixième mois de la maladie, la même faiblesse apparut au niveau du pied droit et déjà la jambe et la cuisse gauches commençaient à être envahies.

Ces phénomènes amènent le malade à la consultation de la Salpêtrière, en novembre 1913.

Membres inférieurs : A ce moment, le malade steppe de ses deux pieds, mais beaucoup plus du pied gauche que du pied droit. En outre, le bord externe des pieds est dans un plan inférieur par rapport à celui du bord interne. Le pied gauche est tombant par sa pointe et son bord externe; le pied droit prend le même aspect mais à un moindre degré. Il n'y a pas trace de contracture.

Il y a une *amyotrophie* moyenne des muscles de la loge antéro-externe de la jambe gauche et quelque peu du mollet du même côté.

Les mêmes régions sont beaucoup moins atrophiées du côté opposé. Il y a des *secousses fibrillaires* dans tous ces muscles.

Le reste du membre inférieur paraît normal sauf le quadriceps gauche, qui est légèrement diminué de volume et présente quelques rares secousses fibrillaires.

Force segmentaire. — A gauche : extension des orteils impossible ; flexion faible.

Flexion dorsale du pied impossible ; flexion plantaire, possible mais très faible ; adduction du pied, faible.

Mouvement d'élévation du bord externe du pied, impossible.

A droite : les mouvements du pied et des orteils sont beaucoup moins pris : c'est toujours les extenseurs et les péroniers qui sont le plus touchés.

La flexion de la jambe est très diminuée à gauche et un peu meilleure à droite. Son extension normale à droite est peu résistante à gauche.

La flexion de la cuisse, très diminuée à gauche, est à peu près normale à droite.

L'extension de la cuisse est très bonne des deux côtés.

L'adduction de la cuisse est légèrement diminuée à gauche.

L'examen électrique, fait en ce moment, donne :

D.R., partielle sur le jambier antérieur, extenseur commun et propre du gros orteil, long péronier latéral, à droite.

D.R., complète sur les mêmes muscles à gauche.

Légère hypoexcitabilité faradique et galvanique sans D.R. pour les triceps et pour le quadriceps crural gauche.

Rien aux membres supérieurs.

Les réflexes :

Le réflexe achilléen est normal à droite, affaibli à gauche.

Le réflexe rotulien est un peu plus faible à gauche qu'à droite où il est assez faible.

Les réflexes cutanés plantaires se font en flexion des deux côtés.

Pas de clonus.

Les réflexes crémastériens se font bien.

Tronc. — Les mouvements du tronc se font bien.

Les membres supérieurs sont normaux, leur volume normal.

Tous leurs mouvements se font avec une force normale, même les petits mouvements des doigts.

Les réflexes tricipitaux et radiaux sont plus vifs à gauche qu'à droite.

Les mouvements de la tête se font bien.

Il n'y a pas de troubles bulbaires.

Aucun trouble sphinctérien ou sensitif.

Réaction pupillaire normale.

Dans le liquide céphalo-rachidien on trouve :

Albumine : 35 centigrammes (au Sicard).

Lymphocytose : 6 à 8 éléments dans le culot de centrifugation par champ de microscope.

Réaction de Wassermann : négative dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang.

Un traitement spécifique intense (606 et Hg) n'a pas empêché la maladie de progresser.

A la fin du mois de janvier : l'état est le même dans ses grandes lignes, mais les membres inférieurs sont encore plus faibles; en outre, le malade dit n'être pas aussi fort qu'auparavant de ses membres supérieurs. De plus, à ce moment, on remarque quelques trémulations de la lèvre supérieure quand le malade ouvre la bouche.

Des secousses fibrillaires apparaissent également au niveau des membres supérieurs et beaucoup plus fréquemment aux membres inférieurs (mollet, quadriceps).

Les mouvements du tronc sont très bons. La flexion de la tête a légèrement faibli. La parole paraît légèrement embarrassée et l'on constate de légères trémulations au niveau de la langue. Il

n'y a pas de troubles de la déglutition et le réflexe masséterin est brusque.

Le malade est sorti du service à cette époque, pour quitter Paris, mais il nous a tenu au courant de son état par des lettres suivies.

La paralysie des membres a fait de gros progrès dans la suite, et les troubles de la déglutition et de la parole sont devenus de plus en plus intenses.

Malheureusement nous ne savons pas ce que le malade est devenu plus tard.

OBSERVATION V

(Observation XX, thèse PATRIKIOS, Paris 1918.)

Début par les membres inférieurs. Paraplégie flasque pendant les vingt premiers mois avec suppression des réflexes tendineux et une amyotrophie modérée au début. Apparition tardive des troubles bulbaires et de la faiblesse des membres supérieurs.

A..., 50 ans, vit dans son ménage.

Antécédents héréditaires. — Père mort alcoolique. Mère morte à 84 ans.

Antécédents personnels. — Scarlatine dans la première enfance. Réglée à onze ans. Mariée à 24 ans. Son mari, qui avait eu la syphilis, est mort fou à cinquante ans. Trois enfants, tous trois morts jeunes : deux, trois, sept ans, et aveugles ; l'un d'eux a eu des crises épileptiques ? Pas de fausses couches.

Histoire de la maladie. — Depuis une dizaine d'année la malade avait à se plaindre de ses jambes qui n'étaient pas assez fortes à la marche.

Pourtant les premiers accidents cliniques suffisamment nets ont éclaté au début de la guerre (août 1914).

A cette époque, la malade remarqua que sa jambe droite était

moins souple dans ses mouvements, que le pied de ce côté traînait pendant la marche. Cette faiblesse a été en s'aggravant et, huit mois après, la jambe gauche fut prise à son tour.

Pendant presque deux ans, la malade a continué sa vie ordinaire. Pourtant la marche devenait de plus en plus difficile. Les pieds traînaient sur le sol.

Des médecins qui l'ont examinée à cette période émisrent le diagnostic de polynévrite.

Puis, vers le mois de mars 1916, les bras commencèrent à faiblir légèrement et la langue tournait avec une certaine difficulté dans la bouche. Il y avait parfois un léger bredouillement.

Depuis la même époque la marche est devenue impossible. La malade garde le lit.

Etat le 18 mars 1917. — Membres inférieurs : Atrophie assez nette des membres inférieurs portant surtout sur les muscles des cuisses. Les mollets sont beaucoup moins atrophiés. Ils gardent un volume presque normal, mais ils sont mous et flasques.

Il y a quelques *secousses fibrillaires* au niveau de ces muscles.

Aucun mouvement spontané n'est possible, sauf l'adduction des deux cuisses, leur abduction et l'extension de la jambe gauche qui sont très affaiblies.

Les jambes et les pieds sont ballants.

Réflexes achilléens : absents des deux côtés.

Réflexes rotuliens : absent à droite, à peine conservé à gauche.

Pas de contro-latéraux.

Pas de clonus.

Réflexes périostés nuls.

Réflexes plantaires : sans réponse.

Pas de troubles trophiques ou de la sensibilité.

Membres supérieurs : Pas d'atrophie musculaire nette, sauf au niveau des éminences thénar et hypothénar du côté droit, qui sont diminuées de volume.

Secousses fibrillaires rares mais nettes sur presque tous les muscles des membres supérieurs.

La force segmentaire est légèrement diminuée partout, surtout pour la flexion et l'extension du poignet et des doigts de la main droite.

Le mouvement d'adduction du pouce est nettement diminué comme résistance à droite. L'opposition et l'extension de ce doigt présentent une résistance affaiblie.

Les *réflexes* radiaux et tricipitaux sont vifs des deux côtés.

Tronc. — La malade ne peut se mettre dans la position assise sans s'aider de ses mains. L'extension du tronc se fait un peu mieux.

Les réflexes abdominaux sont absents.

La parole de la malade est à peine articulée, nasonnée, presque incompréhensible.

La *langue* n'est pas atrophiée, mais ses mouvements sont lents et quelque peu difficiles. Les secousses fibrillaires sont rares.

Le voile du palais est peu mobile; il se relève à peine pendant l'émission du son A, qui a un ton nasal; la respiration est bruyante, se fait par le nez, et quelques fois il y a des crises de dyspnée.

Le réflexe du voile est faible.

Le réflexe masséterin est très vif.

La malade n'avale pas de travers. Quand on lui demande de souffler, elle y arrive à peine car l'air sort par le nez.

Le facial supérieur est en bon état.

La musculature oculaire : normale.

Il y a du rire et du pleurer spasmodiques.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité. Les sphincters sont normaux.

Etat en juillet 1917 : L'amyotrophie a fait de gros progrès au niveau des membres inférieurs; on s'aperçoit à la palpation que les quadriceps sont très réduits de volume; les mollets sont très flasques et la peau se laisse soulever par grosses pincées.

Aux pieds, la face plantaire est excavée.

Cette amyotrophie est plus avancée à droite qu'à gauche.

Il y a partout des *secousses fibrillaires*.

Mouvements et force segmentaire. — Membre inférieur droit : flexion, extension et mouvements de latéralité des orteils et du pied impossible; la pointe du pied est tombante.

La flexion et l'extension de la jambe sont impossibles.

La flexion et l'extension des cuisses également impossibles.

L'adduction est à peine ébauchée.

Membre inférieur gauche : ici, il ne persiste que le mouvement extension de la jambe sur la cuisse à peine ébauché, sans résistance.

L'adduction est faible. L'abduction un peu meilleure mais sans résistance.

Le pied est tombant.

Réflexes :

Achilléen : supprimé des deux côtés.

Rotulien : supprimé à droite. Quand on arrive à l'obtenir à gauche, on remarque que seules quelques fibres répondent.

Périostés du tibia : nuls.

Cutanés-plantaires : sans réponse.

Les mouvements passifs sont parfaitement possibles au niveau des membres inférieurs. Ils ne rencontrent aucune résistance. On peut dire qu'il n'y a pas de contracture.

Membres supérieurs :

L'affaiblissement des M. S. a fait de nouveaux progrès depuis quelque temps. La malade ne peut écrire de sa main droite qu'avec de très grandes difficultés. Le crayon échappe de ses doigts.

Membre supérieur droit : Atrophie marquée au niveau des muscles de l'épaule et du bras, très marquée à l'avant-bras et plus encore à la main, où les saillies des métacarpiens sont très apparentes.

Nombreuses secousses fibrillaires au niveau de ces muscles.

Extension des doigts et du poignet très diminuée comme résistance. Flexion meilleure et notablement résistante. Adduction du pouce très faible.

Opposition du pouce, ne se fait que pour l'index, résistance presque nulle. Extension du pouce, un peu meilleure.

Flexion du coude affaiblie, mais encore assez bonne.

Extension du coude nettement diminuée comme résistance.

Adduction du bras : résistance assez bonne.

Abduction du bras : très diminuée.

Élévation de l'épaule : très légèrement résistante.

Membre supérieur gauche : atrophie légère de l'épaule, du bras et de l'avant-bras.

A la main : atrophie des interosseux, aplatissement de l'émé-nence thénar.

Secousses fibrillaires, moins nombreuses qu'à droite.

Tous les mouvements sont possibles aux doigts et au poignet, leur force est à peine diminuée. La pro-supination, la flexion et l'extension de l'avant-bras sont légèrement mais nettement diminuées comme force.

Adduction du bras : force assez bonne.

Adduction très faible.

Élévation de l'épaule, bonne.

Réflexes radiaux, cubito-pronateurs, oléacraniens, très vifs.

Ces réflexes sont plus vifs à droite qu'à gauche.

Les mouvements passifs rencontrent au niveau des membres supérieurs une légère résistance. Manifestement il y a un certain degré de contracture. Les mouvements du tronc sont dans le même état qu'auparavant.

La parole est devenue incompréhensible, le plus souvent c'est un grognement nasonné et légèrement guttural. La malade dit qu'elle parle mieux quand on lui pince le nez, et, de fait, les sons sont moins nasonnés, mais pas plus compréhensibles.

Il y a du rire spasmodique assez souvent.

Il n'y a pas de troubles de la déglutition, mais la mastication est difficile.

Les masséters paraissent bons à la palpation, on n'y remarque pas de secousses fibrillaires. On arrive à fermer la bouche malgré

la malade sans grande résistance, mais non à lui écarter les mâchoires.

Le réflexe masséterin est très vif et légèrement clariforme.

Le voile se relève un peu pendant l'émission du son A.

Son réflexe est toujours très faible. La langue peu mobile commence à se ratatiner : il y a quelques rares secousses fibrillaires.

Les lèvres sont entr'ouvertes, la malade les serre à peine. Elle ne peut pas siffler. Il y a des secousses fibrillaires au niveau de la houppe du menton.

Le facial supérieur est bon, mais l'occlusion des paupières présente un peu de résistance.

Le peaucier gauche se contracte moins bien que le droit.

Mouvements de la tête : la flexion est très diminuée comme résistance.

Les mouvements de latéralité sont affaiblis.

L'extension en arrière est assez bonne. Le trapèze est aminci et l'on y distingue des secousses fibrillaires.

Sensibilité, pupilles, musculature oculaire, sphincters : normaux.

Examen électrique. — R.D. au niveau du quadriceps et des muscles de la loge antérieure de la jambe. Les autres muscles présentent une très forte hypo-excitabilité.

Membres supérieurs : réactions normales.

Fin août 1917. — Les membres inférieurs sont toujours flasques et inertes.

Les réflexes y sont supprimés.

L'amyotrophie a fait quelques progrès au niveau des membres supérieurs.

Les mouvements de la main droite sont de plus en plus difficiles ; l'écriture est impossible. Pourtant la malade se sert encore un peu de son membre supérieur droit.

Les troubles de la déglutition ont fait leur apparition.

La malade a souvent des accès de suffocation.

La mastication est de plus en plus faible. Les mouvements de

la langue aussi. La malade est souvent obligé de s'aider de ses doigts, pendant son repas, pour pousser les aliments dans sa bouche.

La malade est morte en octobre 1917.

OBSERVATION VI

(Observation XXI, thèse PATRIKIOS, Paris 1918.)

Début par chute du pied gauche, il y a trois ans. Deux ans après, envahissement du pied droit. A ce moment, aspect de paraplégie flasque. Six mois plus tard envahissement des membres supérieurs. Réflexes achilléens abolis, les autres vifs ou exagérés. Lenteur de l'évolution. Ponction lombaire normale.

M..., trente-huit ans, officier.

Antécédents personnels. — Rougeole à l'âge de neuf ans.

Deux ans avant le début des accidents, un accès de paludisme ayant duré huit jours et ne s'étant pas reproduit depuis. Un an avant la même époque, dysenterie suivie d'une paratyphoïde. Le malade nie la syphilis.

Historique. — C'est en juin 1915 qu'il remarqua les premiers symptômes de son affection. Il observa que quand il se mettait au repos, sa jambe gauche avait de petits sursauts involontaires, qu'il attribuait à la fatigue de la journée. Ces sursauts continuèrent pendant les mois qui suivirent. Il s'y ajouta même des engourdissements.

En août de la même année, pendant qu'il faisait de la gymnastique, il remarqua qu'il ne pouvait pas se tenir sur la pointe du pied gauche, le pied céda brusquement et s'appuyait sur le sol de toute sa face plantaire. A droite, au contraire, l'exercice se faisait bien. Il se reposa quelques jours; mais quand il voulut recommencer, au bout de dix jours, il constata la même chose.

Pendant tout l'hiver de cette année, il put continuer son ser-

vice, marcher, monter à cheval, faire de la bicyclette. Mais pendant tout ce temps son pied gauche était légèrement ballant. L'extension du pied et des orteils se faisait avec peine. Tous les autres mouvements étaient intacts.

A l'examen on trouva le réflexe rotulien gauche vif (le malade ne se rappelle pas ce qu'on a dit du réflexe achilléen) et on diagnostiqua une névrite. Un traitement électrique fut conseillé.

Pourtant la faiblesse des extenseurs faisait des progrès, et ces muscles devenaient de moins en moins excitables, par le courant électrique.

En outre, les autres mouvements du pied gauche commencèrent à s'affaiblir à leur tour. Le malade se plaignait de crampes dans les mollets, mais on ne remarquait aucune amyotrophie.

Il décida donc de rentrer en France, en février 1916.

A ce moment il constata, pour la première fois, que le mollet gauche était légèrement atrophié.

Le pied devenait de plus en plus tombant.

En avril 1916, le malade s'est fait examiner par un neurologue compétent et voici le résultat de cet examen :

« Névrite motrice intéressant les deux sciatiques, mais beaucoup plus le poplité externe (R.D.). Réflexe achilléen gauche abolé. »

En août de la même année, un autre spécialiste écrit :

« Névrite motrice du membre inférieur gauche (sciatique et crural). Pas de troubles de la sensibilité. Réflexe achilléen gauche abolé. R.D. dans le domaine du sciatique et légèrement dans le crural. »

Vers la fin de l'année le pied était tout à fait ballant et le malade commençait à sentir des engourdissements dans le mollet et le pied droit qui jusqu'à présent était resté normal ; les mouvements du pied droit faiblissaient progressivement et en février 1917, l'amyotrophie du mollet de ce côté était manifeste.

Le malade nous dit avoir remarqué déjà avant cette époque, des *secousses fibrillaires* au niveau de ses cuisses.

En février 1917, l'examen électrique donnait :

	Faradique	Galvanique
Sciaticque poplitée externe ...	0	0
Jambier antérieur	0	6 MA lenteur
Extenseur	0	8 MA —
Péroniers	0	8 MA hypo
Sciaticque poplitée externe ..	hypo	5 MA hypo
Triceps	hypo très forte	— légère lenteur
Jambier postérieur	hypo	hypo
Fléchisseur des orteils	0	8 MA lenteur
Nerf tibial postérieur	0	0
Fessiers	hypo légère	hypo légère

En mars 1917, on a émis pour la première fois le diagnostic de poliomyélite. La marche devenait de plus en plus difficile; la cuisse gauche commençait à être soulevée. Le Wassermann et la ponction lombaire donnèrent des résultats absolument négatifs. On pensa au béri-béri et l'on immobilisa le malade au lit. Un mois après, la marche, avec deux cannes, était à peine possible.

En juin 1917, le malade ressentit des fourmillements et des crampes dans sa main gauche.

En novembre 1917, les mêmes phénomènes apparurent dans la main droite. En même temps les petits mouvements des deux mains, surtout de la main gauche, devenaient maladroits. Le malade ne pouvait pas bien faire le geste rapide du salut en ôtant son chapeau.

En février 1918, le premier espace interosseux de la main gauche commença à se creuser et, peu de temps après, ce fut le côté droit.

Etat actuel. — Le malade marche en steppant des deux pieds. Les pieds sont ballants et leur pointe bute souvent sur les cailloux. Le genou gauche ne plie presque pas. Le genou droit fléchit légèrement pendant la marche. D'ailleurs, le malade qui ne marche qu'avec l'aide de ses deux cannes ne peut faire plus de 50 à 100 mètres, au plus, sans s'arrêter.

Les jambes sont nettement atrophiées, la gauche plus que la droite. Les quadriceps également, principalement du côté gauche. La face postérieure de la cuisse ainsi que les fesses paraissent normales.

Les secousses fibrillaires, assez nombreuses sur les deux cuisses, sont plus rares au niveau des jambes.

Les jambes et les pieds, d'un aspect légèrement succulent, sont froids. Tous les mouvements des pieds et des orteils sont supprimés, sauf une ébauche de flexion des orteils à droite. La flexion de la jambe à peine résistante à gauche, l'est un peu plus à droite, mais est très affaiblie des deux côtés. L'extension de ce segment presque normale à droite est nettement diminuée à gauche. La flexion de la cuisse sur le bassin est très diminuée des deux côtés. On peut en dire autant de l'abduction des genoux. L'adduction des genoux et l'extension des cuisses paraissent d'une force normale.

Les *réflexes* achilléens sont supprimés des deux côtés. On ne peut pas dire que les réflexes rotuliens soient très exagérés mais ils sont anormalement vifs, et sont accompagnés de contro-latéraux constants.

Il n'y a pas de clonus du pied et le réflexe plantaire reste sans réponse.

Les réflexes crémastériens sont abolis ainsi que les réflexes abdominaux.

Les muscles de l'abdomen et du tronc paraissent en bon état. Les mouvements du tronc sont forts.

Les *membres supérieurs* ne sont pris que d'une façon parcelaire; les mains sont très atteintes : les avant-bras commencent à faiblir; les bras et la ceinture scapulaire paraissent bons.

L'atrophie est très nette au niveau du premier espace interosseux et de l'éminence thénar gauche; elle va en diminuant dans les autres espaces interosseux et l'hypothenar de ce côté.

De l'autre côté, l'amyotrophie présente la même distribution, mais est un peu moins accentuée; elle est pourtant manifeste.

La masse musculaire de l'avant-bras gauche (face antérieure) commence à s'aplatir. Le bras et les épaules gardent des reliefs musculaires d'un volume normal.

Il y a ses decousses fibrillaires assez fréquentes au niveau des avant-bras, des biceps et des triceps.

La flexion des doigts est bonne des deux côtés, un peu diminuée à gauche.

L'extension des doigts est bonne à droite, mais très affaiblie à gauche. Les mouvements de latéralité des doigts, bons à gauche, se font mal à droite.

L'attitude de la main : flexion de la première phalange, extension des deux dernières est possible.

L'adducteur du pouce amoindri à droite, ne présente aucune résistance à gauche.

La flexion du poignet est bonne, l'extension diminuée des deux côtés.

La flexion et l'extension des avant-bras est bonne des deux côtés. Les réflexes radiaux sont exagérés des deux côtés, surtout à gauche. Les réflexes bicipitaux (directs) sont très exagérés. Les olécraniens de même.

Ces réflexes sont beaucoup plus exagérés que les rotuliens. Les muscles du cou sont normaux. La flexion de la tête se fait avec une force notable mais sa résistance est manifestement au-dessous de la normale.

L'extension, la rotation de la tête sont bonnes.

L'ouverture de la bouche se fait bien, l'occlusion aussi.

La langue est normale ; on n'y remarque aucune secousse fibrillaire.

Le réflexe du voile est bon. Le réflexe massétérin un peu vif.

Il n'y a pas de troubles de la déglutition ou de la phonation. Aucun trouble de la sensibilité.

Les réactions pupillaires sont normales.

Les exercices cerebelleux se font bien.

OBSERVATION VII

(Observation XV, thèse LAUNAY, Paris 1931.)

Tche..., 52 ans, général russe.

Malade entré à la Salpêtrière le 9 septembre 1930 après des séjours dans divers hôpitaux.

Le début de la maladie date de 2 ans.

En août 1928, s'aperçoit d'une diminution de force dans l'adduction du pouce droit, qui le gêne dans son travail d'usine. Des fibrillations à la main et à l'avant-bras droit apparaissent ensuite. Presque au même moment, *difficulté à marcher*, celle-ci augmente lentement; aujourd'hui, peut encore marcher seul, mais ne peut faire que quelques pas.

En novembre 1929 est hospitalisé à Lyon, dans le service du Docteur Bériel; plusieurs prises de sang auraient été négatives, mais un examen du liquide céphalo-rachidien aurait donné un résultat positif: Bordet-Wasserman ++. Aucune certitude n'existe à ce sujet. On pratique une série d'injections de novar, une de méthanol, sans parvenir à enrayer l'évolution de la maladie. Quitte Lyon en mai 1930, la marche ne cessant de devenir plus difficile, il vient à la Salpêtrière en *septembre* 1930, où on le reçoit.

Examen neurologique :

Atrophie Aran-Duchenne classique, bilatérale, symétrique, à maximum distal; les avant-bras, les bras, les épaules sont atrophiés.

La motilité volontaire est diminuée au prorata de l'atrophie; ne peut serrer la main, ne peut mettre la main sur la tête; peut cependant fléchir légèrement l'avant-bras sur le bras et exécuter avec l'épaule des mouvements limités d'abduction-adduction. *Aucune contracture.*

Membres inférieurs :

Démarche : marche en *steppant*, ne peut faire quelques pas

qu'en se faisant aider. Le steppage est plus important au pied droit qu'au pied gauche. Le malade étant couché, l'exploration de la motilité active montre :

Au pied droit : abolition complète de la flexion dorsale et une très grande diminution de la flexion plantaire.

Au pied gauche : seule une légère flexion plantaire reste possible.

Les mouvements de flexion-extension de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin sont tous possibles, mais leur force est très diminuée.

La *motilité passive* est intacte : pas de contracture dans les mouvements des hanches et des genoux. Au contraire, les deux pieds sont franchement hypotoniques, tombants, comme dans une polynévrite, et l'on obtient un ballotement exagérément facile du pied droit.

Atrophie : les muscles des jambes et les quadriceps sont nettement atrophiés.

Les muscles du dos et de la nuque semblent normaux.

Fibrillations musculaires : elles sont nombreuses dans tous les muscles du bras, dans les grands pectoraux, dans les deux quadriceps.

Réflexes tendineux. — Aux membres supérieurs : les réflexes stylo-radial et cubito-pronateur des deux côtés sont faibles, sans diffusion ; les deux olécraniens ont une réponse très vive, surtout si on la met en parallèle avec l'atrophie du triceps.

Le rotulien droit est très vif, on l'obtient par percussion du tibia, et il y a une réponse contro-latérale. Le rotulien gauche est normal.

Le réflexe achilléen gauche est nul, le droit très faible. Aucun clonus des pieds.

Le réflexe de l'omoplate donne la réponse inversée classique dans la Sclérose latérale amyotrophique : adduction du bras.

Les cutanés plantaires ont une réponse infime. A droite : il y a parfois extension des orteils, mais très légère. A gauche : réponse nulle.

Cutanés abdominaux abolis. *Crémastériens* normaux.

Nerfs crâniens :

Il n'existe aucun trouble bulbaire, mais on trouve de légères fibrillations de la langue et du menton.

« Les réflexes massétéрин, naso-palpébral, vélo-palatin, nauséux sont vifs.

La parole et la déglutition se font sans aucune anomalie.

Examen somatique :

Normal, les réactions pupillaires sont normales.

Antécédents. — A reçu, pendant la guerre une blessure au pied gauche, non suivie de séquelles. Nie avoir contracté la syphilis.

Ponction lombaire :

Liquide clair. Albumine : 0 gr. 22. Réactions de Pandy et Weichbrodt 0. Cytologie : 0 cellule. B. W. H8 dans le liquide et le sang.

Examen électrique (M. Mathieu).

Il n'a été fait qu'aux membres inférieurs.

A gauche :

Muscles	Chronaxie	hr. normale	Rapport
—	—	—	—
Extenseur premier orteil			
gauche	40	0,24 à 0,36	
Loge interne du pied gau-			très forte
che	240	id.	augmentation
Muscles de la cuisse loge			
antérieure	60	id.	

A droite :

Extenseur du gros orteil.	40	id.	
Jumeau interne	20	0,36 à 0,72	très forte
Muscles de la plante du			augmentation
pied	240	id.	

Toutes les chronaxies sont très élevées : ce sont uniquement des chronaxies de dégénération musculaire : de poliomyélite.

Le malade a un état mental en tous points normaux.

Il n'a aucun trouble vaso-moteur, ni trophique. Enfin les troubles sensitifs très légers qu'il accuse, se réduisent à une sensation de crampe et de tiraillement dans les deux cuisses.

Conclusion. — Le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique pseudo-polynévritique semble certain. Le caractère évolutif de la lésion et son extension bulbaire, l'absence actuelle de toute réaction de nature inflammatoire dans le liquide céphalo-rachidien font rejeter le diagnostic de sclérose combinée syphilitique, pour admettre celui de maladie de Charcot.

A noter : l'absence de signe de Babinski net dans cette forme pseudo-polynévritique.

L'évolution lente de la maladie.

OBSERVATION VIII

(Observation XXXIV, thèse LAUNAY, Paris 1931.)

Ver... Alexandre, 54 ans, dessinateur.

Malade venant consulter pour une paraplégie spasmodique associée à une atrophie Aran-Duchenne.

Début il y a 18 mois, le malade a constaté qu'il avait une démarche anormale : au cours de la marche, le devant du pied frappait le sol ; est incapable dès ce moment de se mettre sur la pointe des pieds. Ce trouble de la démarche a été s'exagérant peu à peu, les deux jambes ont maigri. Aucune douleur.

Depuis 3 à 4 mois, constate que ses mains deviennent maladroites et perdent leur force Il y a deux mois, est contraint d'abandonner son métier de dessinateur. A peu près depuis le même moment, le malade a la sensation d'avoir la langue maladroite : ne peut définir ce qui le gêne.

Pas d'antécédents notables.

Examen en août 1925.

1) *Membres inférieurs*. — Démarche : steppage absolument caractéristique, les deux pieds tombants et ne peuvent être relevés.

Force musculaire : perte complète de la flexion dorsale du pied ; la flexion plantaire est conservée. La force de la jambe et de la cuisse est conservée. Le malade remue à peine les orteils : ni flexion, ni extension. Atrophie symétrique de la loge antéro-externe de la jambe. Hypotonie manifeste du pied : les deux pieds sont ballants. Pas de contractions fibrillaires.

2) *Membres supérieurs* :

Atrophie Aran-Duchenne : la symétrie des atrophies n'est cependant pas absolue : le côté droit est le plus atteint. L'atrophie porte surtout sur *les mains*, les doigts sont en flexion : ébauche de main en griffe. Les deux avant-bras sont un peu atrophiés. Muscle des épaules normaux

La force musculaire est très diminuée pour les mouvements des mains et des doigts ; l'opposition du pouce est nulle ; la flexion des doigts est relativement conservée. *Aucune contracture*. Nulle part on ne voit de contractions fibrillaires.

Réflexes :

Aux membres inférieurs, les deux rotuliens sont vifs, le gauche surtout, avec réponse contro-latérale nette. L'achilléen gauche est très faible. Il n'existe ni clonus du pied, ni de la rotule.

Cutanés plantaires indifférents : aucune réponse d'aucun des deux côtés.

Réflexes cutanés-abdominaux et crémastériens normaux.

Aux membres supérieurs : les réflexes radial, cubito-pronateur, olécranien sont vifs des deux côtés.

Signes d'atteinte bulbaire :

Hormis le trouble fonctionnel accusé par le malade, on ne trouve aucun signe d'atteinte bulbaire. La langue est normale et ne fibrille pas.

Aucun trouble *cérébelleux*, ni *sensitif*, ni *sphinctérien*. *Psychisme normal*.

L'examen somatique : aucun signe anormal. Pupilles normales à réactions normales

Liquide céphalo-rachidien clair. Tension 41 (assis).

Albumine : 0 gr. 40. Pandy-Weichbrodt : 0. Cytologie : 0,8 lymphocytes. Benjoin : 0000012221000000. B. W. : négatif dans le sang et le liquide.

Le malade est revu le 28 septembre 1925 : un nouveau symptôme : de légères *fibrillations linguales*.

A signaler que les mictions deviennent fréquentes et impérieuses.

Sort de l'hôpital à cette date. La famille a cependant pu nous renseigner sur les faits ultérieurs : peu à peu s'est constituée une paralysie bulbaire : la parole devenant nasonnée et incompréhensible, les liquides refluant par le nez.

L'atrophie aux quatre membres a augmenté peu à peu.

Le malade a succombé au début de l'année 1926.

Résumé. — *Sclérose latérale amyotrophique à forme pseudo-polymévrétique* ayant duré environ 2 ans.

Envahissement graduel des membres inférieurs aux membres supérieurs et au bulbe.

Hyperréflexivité tendineuse diffuse, sauf les réflexes achilléens. Aucun symptôme surajouté.

Fait anormal à signaler : durant les 18 premiers mois on n'a constaté aucune fibrillation : celles-ci ne sont apparues que tardivement.

OBSERVATION IX

(Observation XXXVIII, thèse LAUNAY, Paris 1931.)

Le G... Pierre, 50 ans, conducteur de tramway.

En mai 1925, éprouve une faiblesse de la jambe gauche. Son genou fléchit et il risque de tomber.

Le même phénomène se reproduit plusieurs fois. Peu à peu les deux membres inférieurs sont parésiés, la marche devient difficile. Cette aggravation progressive ne s'accompagne d'aucune douleur.

En novembre : la main gauche, puis les deux bras commencent à s'atrophier et perdent leur force. Quelques douleurs dans les épaules, quelques crampes durant 2 ou 3 jours, accompagnent ce début. Ces phénomènes douloureux restent très passagers.

En février 1926, on examine le malade :

La marche est très lente et pénible; il peut à peine faire quelques pas en s'appuyant sur deux aides. Il fait effort pour soulever ses jambes.

Tendance au steppage des deux pieds : la pointe du pied gauche surtout traîne sur le sol.

L'exploration, segment par segment, de la force musculaire des deux membres inférieurs, montre : une paralysie absolue de la flexion du pied gauche, la flexion dorsale du pied droit étant possible, mais sans aucune force. La flexion plantaire du pied est, de chaque côté, très affaiblie. La flexion de la jambe sur la cuisse se fait sans aucune force, surtout à gauche, les autres mouvements des membres inférieurs se font normalement. La loge antéro-externe de la jambe gauche est très atrophiée; les muscles des cuisses sont globalement atrophiés, mais à un degré moindre.

Une *contracture* discrète est décelable à la racine des deux membres inférieurs.

Aux *membres supérieurs*, existe une atrophie du type Aran-Duchenne; l'atrophie cependant ne se limite pas aux muscles des deux mains; elle est déjà nette dans les deux deltoïdes et les muscles des deux bras. Les mouvements des deux membres supérieurs sont très réduits; la force très diminuée dans tous les groupes musculaires.

Le malade a peine à s'asseoir.

Les muscles du cou sont également parésisés, la flexion et l'extension de la tête se font sans énergie.

On voit des *contractions fibrillaires* dans tous les muscles atteints, surtout dans les deltoïdes, les muscles des bras et les deux quadriceps cruraux.

Tous les *réflexes tendineux* sont vifs. On trouve un clonus rotulien bilatéral et un clonus du pied droit. Le signe de Babinski est bilatéral.

Les réflexes crémastériens et cutanés abdominaux sont normaux.

Aucun symptôme d'atteinte bulbaire. Aucun trouble sensitif, subjectif ni objectif. Les pupilles sont normales.

Ponction lombaire : liquide clair. Albumine : 0 gr. 40.

Réaction de Pandy légèrement positive. Weichbrodt : 0. 0,5 lymphocytes. R. du benjoin colloïdal normale

En février 1926, le malade reçoit, en injection intra-rachidienne, 20 cc. de sérum antipoliomyélitique. Une deuxième injection est pratiquée le surlendemain.

Ces deux injections sont suivies de violentes douleurs lombaires et de céphalée.

A la suite de la deuxième se produit une rétention d'urine qui dure plusieurs jours.

Aucune amélioration ne s'est produit les jours suivants.

Le malade n'a pu être revu ultérieurement.

Résumé. — Sclérose latérale à forme pseudo-polynévritique.

OBSERVATION X

(Clinique neurologique de la Salpêtrière.)

N... Georgette.

La malade, âgée de 34 ans, lingère, est entrée le 30 juillet 1937 à la Salpêtrière pour faiblesse de la jambe gauche.

Histoire de la maladie. — Le début remonte au mois de mai 1936. A cette époque la malade se tordait fréquemment le pied gauche; au bout d'un certain temps de marche elle ressentait une douleur sourde dans le mollet gauche : douleur à type de tension, de fatigue, qui persistait quelque temps après l'arrêt; mais ces troubles ne ressemblaient pas à de la claudication intermittante.

En septembre 1936 elle se trouvait fatiguée au moindre effort : surtout au niveau des membres supérieurs, des épaules. Pas de fièvre, pas de perte d'appétit, pas d'amaigrissement. Elle ne toussait pas, ne crachait pas, mais avait des palpitations fréquentes.

Hospitalisée à Rabat en novembre 1936, on lui fit une réaction de Bordet-Wassermann, qui fut négative; urines, urée sanguine, glycémie, cholestérinémie étaient normales. Un *examen électrique* montra : un déficit quantitatif aux deux formes de courant de l'excitabilité des sciatiques poplitée interne et externe et des muscles de leur territoire : R.D. partielle des jumeaux et péroniers.

Depuis cette date tous ces symptômes se sont accentués.

Examen du 31 juillet 1937. — On est frappé de suite par une *amyotrophie* importante du membre inférieur gauche.

Une mensuration comparative par rapport à l'autre membre inférieur, montra une différence de périmètre de :

1 cm. à la jambe,

2 cm. à la cuisse.

Force musculaire :

Aux membres supérieurs : elle paraît normale.

Aux membres inférieurs : grosse diminution à gauche, surtout des fléchisseurs de la jambe sur la cuisse, des fléchisseurs et extenseurs du pied sur la jambe, de l'extenseur du gros orteil.

A droite : il semble y avoir une légère diminution de force des fléchisseurs de la jambe sur la cuisse.

Les Réflexes :

Stylo-radial, cubito-pronateur, olécranien, normaux des deux côtés.

Rotulien : vif des deux côtés.

Achilléen : aboli des deux côtés.

Médio-plantaire : aboli des deux côtés.

Péronéo-fémoral postérieur : aboli à gauche, conservé à droite.

Cutané plantaire : des deux côtés, une excitation faible provoquant la flexion des orteils, une excitation forte l'extension.

Cutanés abdominaux : sont abolis.

Pupilles : réaction à la lumière : un peu paresseuse.

à l'accomodation : normale.

La *sensibilité* au tact et à la piqure est normale.

Légère hypoesthésie de la jambe gauche pour le chaud et le froid.

La sensibilité profonde est normale.

La malade ne présente aucun trouble dans le domaine des nerfs craniens. Aucun trouble cérébelleux.

Examen somatique. — On note un certain érétisme cardiaque, peut-être un dédoublement du 2^e bruit ?

La tension artérielle est : 14,5-8,5.

Antécédents. — La malade a présenté des angines fréquentes, un phlegmon de l'amygdale à 19 ans. Elle n'a pas d'enfants, mais a fait une fausse couche il y a deux ans.

Antécédents héréditaires. — Père mort d'une cirrhose.

Examen du liquide céphalo-rachidien du 2 août 1937 :

Liquide clair; tension en position couchée : 19, après pression jugulaire 26, après pression abdominale : 25.

Albumine (Sicard) : 0 gr. 40.

Réaction de Pandy : légèrement positive.

Réaction de Weichbrodt : négative.

Examen cytologique : 1,8 lymphocyte par mm³ (Nageotte).

B. W. : H8 négative.

Benjoin colloïdal : 0000002221000000.

B. W. dans le sang : H8 négative.

Examen du sang : 4.818.000 globules rouges, 10.800 globules blancs.

Un examen électrique, le 20 août 1937, donna les renseignements suivants :

Membres inférieurs :

A gauche : dans le territoire du crural il existe une syndrome de dégénérescence assez légère ;

Dans les territoires du S.P.E. et du S.P. Interne, le processus de dégénérescence partielle est beaucoup plus manifeste, aussi bien dans le jambier antérieur, les extenseurs, les péroniers, que dans le triceps sural. La contraction obtenue par l'excitation locale est

lente, galvanotonique. La contraction obtenue par l'irritation du nerf est moins ample que normalement.

A droite : la dégénérescence frappe également les territoires du S.P.E. et du S.P.I., mais avec beaucoup de discrétion. La seule réaction qualitative anormale est une légère lenteur de la réponse de ces muscles à l'excitation longitudinale.

Le traitement institué après cet examen fut le suivant : Strychnine 10 milligrammes par jour, Salicylate de Soude intraveineux, ionisation calcique ; sans grande amélioration

La malade quitte la Salpêtrière le 19 novembre 1937 avec un traitement par Salicylate de Soude et Urotropine per os.

Examen du 1^{er} septembre 1939. — Depuis son dernier séjour dans le service la malade a subi divers traitements (vitamine B, ionisation) sans aucune amélioration.

Les troubles moteurs se sont étendus. En 1937, les jambes seules étaient atteintes, puis ce furent les bras :

Bras gauche d'abord : fourmillements dans les doigts, puis impotence progressive. Bras droit atteint peu après.

Depuis quelques semaines, atteinte des muscles du tronc : difficulté à s'asseoir, et depuis six mois la malade ne peut plus marcher seule. Actuellement :

Membres inférieurs : force musculaire très diminuée, atrophie importante.

Membres supérieurs : impossibilité d'écarter les bras du tronc, de se coiffer ; impotence à la racine du membre, impotence des mains.

Et l'on note : une *amyotrophie* des mains du type ARAN-DUCHENNE, et une atrophie des muscles du moignon de l'épaule.

Les Réflexes :

Achilléen	}	sont abolis des 2 côtés.
Médio-plantaire		
Tibio-fémoral		
Rotulien		

Stylo-radial	}	sont vifs.
Cubito-pronateur		
Médio-palmar		

Les réflexes plantaires : en extension des deux côtés, donc Babinski bilatéral.

La Sensibilité est normale à tous les modes Aucune douleur, ni spontanée, ni à la pression des masses musculaires.

La malade quitte l'hôpital le 5 février 1940, après un traitement par radiothérapie, vitamine B₁, Sulfamides.

Electro diagnostic du 8 septembre 1939. — Facial et ses muscles : des deux côtés, réactions normales au faradique et au galvanique.

Membres supérieurs :

A gauche : réactions faradiques sensiblement normales et secousse galvanique brève : deltoïde, biceps, brachial-antérieur, long supinateur, triceps.

Hypoexcitabilité faradique (plus marquée vers l'extrémité distale du membre et au prorata de l'amyotrophie) avec lenteur galvanique sur :

Extenseurs des doigts, fléchisseurs superficiel et profond, palmar, et surtout muscles thenar, hypothénar, interosseux).

A droite : lésions symétriques mais moins étendues. La lenteur galvanique est très nette sur les petits muscles de la main, difficile à obtenir sur les fléchisseurs antibrachiaux et douteuse sur les extenseurs des doigts.

Membres inférieurs :

A gauche : la secousse faradique présente partout une amplitude diminuée au prorata de l'amyotrophie, mais la secousse galvanique n'est franchement lente que sur le groupe postérieur de la jambe et les muscles plantaires.

L'extenseur propre au premier orteil en particulier répond aux deux modes et sa secousse galvanique est brusque.

A droite : lésions symétriques, mais lenteur bien moins nette qu'à gauche sur les groupes plantaire et postérieur de la jambe.

Examen du 6 avril 1940 :

Dans l'ensemble, son état s'est aggravé : l'impotence des membres inférieurs est à peu près totale. Aucun mouvement spontané n'est possible.

L'Amyotrophie des membres supérieurs s'est accentuée et les doigts restent en flexion permanente des deux côtés, les mains complètement fermées.

Les *réflexes* sont les mêmes qu'en septembre 1939.

La malade ne présente aucun trouble de la sensibilité, ni cérébelleux, mais des troubles bulbaires sont apparus : la voix est nettement altérée, nasonnée. Mais il n'y a pas de dysphagie, ni troubles respiratoires.

Après un traitement par ionisation calcique elle quitte l'hôpital le 3 août 1940, sans amélioration.

Examen du 15 juillet 1942. — L'état est très aggravé.

Aux membres inférieurs : l'impotence est complète.

Aux membres supérieurs : quelques mouvements des doigts sont possibles, mais la malade ne peut manger seule.

Des *troubles bulbaires* nouveaux sont apparus : quelques jours avant son entrée à l'hôpital, la malade a présenté une crise d'étouffement importante.

La voix est très nasonnée.

Une Dysphagie importante empêche la déglutition de tout aliment solide et les liquides refluent par le nez ; la malade est obligée de boire lentement au chalumeau.

Les réflexes :

Tendineux : sont abolis aux quatre membres.

Cutanés plantaires : Babinski bilatéral.

Aucun trouble de la sensibilité. Aucun trouble cérébelleux.

Un *examen électrique*, pratiqué le 7 août 1942, nous fournit les conclusions suivantes :

Aux membres supérieurs :

A gauche : hypoexcitabilité faradique et galvanique très mar-

quée, avec lenteur (mais plutôt hypoexcitabilité que lenteur) sur les muscles suivants : deltoïde, biceps, brachial antérieur, triceps, extenseurs des doigts.

L'hypoexcitabilité est moindre sur les muscles antibrachiaux fléchisseurs.

Sur les petits muscles de la main, l'hypoexcitabilité aux deux modes est moindre, et au galvanique on observe une franche lenteur.

A droite : réactions symétriques, mais un peu moins marquées.

Aux membres inférieurs : secousse faradique pratiquement inexistante sur tous les muscles en monopolaire.

Secousse galvanique très faible et ralentie partout ; un peu plus nette et franchement lente sur le groupe plantaire, surtout à droite.

OBSERVATION XI

(Clinique neurologique de la Salpêtrière).

B... Marcel, mécanicien, âgé de 55 ans.

Entre à la Salpêtrière le 21 septembre 1942, avec le diagnostic de polynévrite des membres inférieurs.

Histoire de la maladie. — Le début remonte au mois de janvier 1942. A cette date le malade s'est plaint d'une difficulté pour marcher, de lourdeur des pieds avec déviation des bouts des pieds en dedans ; les bouts des pieds heurtent contre les aspérités de la route ou l'un contre l'autre. Il éprouve en même temps quelques douleurs à la face dorsale du pied droit, mais très passagères. Il consulte plusieurs médecins qui le traitent comme une polynévrite avec vitamine B et strychnine.

Le malade attribue ses troubles à la dénutrition consécutive aux difficultés du ravitaillement.

Il a une aggravation progressive pendant 6 mois. Depuis un mois, il signale au contraire une amélioration fonctionnelle : il marcherait mieux.

Il nous dit aussi que depuis plusieurs années il éprouvait : des crampes des mollets et de la face antérieure des cuisses, crampes qu'il décrit très bien : douleur, durcissement du muscle, et attitude d'extension du pied ou de la jambe dont la réduction soulage la douleur : de l'engourdissement de la jambe apparaissant à l'effort.

Antécédents. — Familiaux : n'apportent aucun fait intéressant. Personnels : ni maladies spéciales, ni syphilis.

Examen neurologique. — Démarche : steppage bilatéral prédominant à gauche. Pas de Romberg à la station debout.

Force musculaire. — Aux membres supérieurs : normale ; aux membres inférieurs : diminution appréciable bilatérale n'intéressant que les muscles de la loge antéro-externe des jambes.

Aux autres segments, la force musculaire est conservée.

La flexion dorsale des pieds est impossible. Les pieds sont *balants*, tombant en varus équin : impossibilité de battre la mesure.

Il y a une *atrophie* et flaccidité des muscles : de la loge antéro-externe des jambes (avec saillie de la crête tibiale),

des mollets avec prédominance nette à gauche : périmètre du mollet gauche : 30 cm. ; périmètre du mollet droit : 32 cm.

Les réflexes :

Aux membres inférieurs. — Achilléens : existent faiblement ; rotuliens : vifs, mais non polycinétiques, non diffusés.

Les péronéo-fémoral, tibio-fémoral, médio-publien sont vifs.

Aux membres supérieurs. — Stylo-radial, cubito-pronateur, bicipital, tricipital : sont vifs.

Les cutanés plantaires : sont indifférents ; Crémastériens et cutanés abdominaux : normaux.

On note des *Fibrillations musculaires* disséminées, discrètes, aux membres inférieurs.

Aucun trouble cérébelleux.

Sensibilité. — Subjective : actuellement ni crampes des mollets, ni douleurs de la face dorsale des pieds.

Objective : à la piqûre, quelques erreurs et retard de percep-

tion au niveau des membres inférieurs, surtout, semble-t-il, dans le territoire du Sciatique-poplité-externe. Dans ce même territoire il prend quelques fois le froid pour le chaud.

Sensibilité profonde : les vibrations sont bien perçues aux membres supérieurs, tronc, crêtes iliaques ; faiblement perçues aux rotules, aux condyles ; non perçues aux malléoles.

Stéréognosie normale. Pas de douleur à la pression des masses musculaires.

Paires crâniennes : rien à signaler.

Psychisme : normal.

Examen somatique. — L'auscultation du cœur décèle un deuxième bruit à consonnance métallique. Tension artérielle : Mx : 17 ; Mn : 9.

On peut noter également une pyorrhée purulente des arcades dentaires avec fétidité de l'haleine.

Le malade a quitté l'hôpital le 2 octobre 1942 avec un traitement par vitamine E et radiothérapie médullaire basse.

Examen du liquide céphalo-rachidien. — Le liquide est clair. Sa tension, malade couché, est de 13 ; albumine au Sicard : 0 gr. 56.

Réaction de Pandy : très légèrement positive.

Réaction de Weichbrodt : négative.

Examen cytologique : 1,8 lymphocyte par mm³ (Nageotte).

B. W : H8 négative.

Benjoin colloïdal : 0000022220000000.

B. W. dans le sang : H8 négative.

Réaction de Kahn : négative.

Examen électrique du 30 septembre 1942. — L'examen des membres supérieurs et des membres inférieurs montre qu'il n'y a de dégénérescence partielle nette avec lenteur galvanique qu'au niveau des muscles plantaires. Ailleurs, en particulier au niveau des muscles innervés par les nerfs sciatique poplité externe les contractions galvaniques ne sont qu'un peu ralenties. Partout l'excitabilité par le nerf et les courants brefs est excellente.

Cette conservation du caractère vif des contractions avec atteinte clinique importante s'observe assez souvent au cours des Scléroses latérales amyotrophiques.

OBSERVATION XII

(Clinique neurologique de la Salpêtrière.)

F... Joseph.

Le malade, âgé de 59 ans, ancien pâtissier, est venu consulter à la Salpêtrière pour la première fois le 19 mai 1942, présentant une paralysie du Sciatique poplité externe droit.

Histoire de la maladie. — Depuis dix mois, le malade éprouve une gêne à la marche. Il a remarqué qu'il était obligé de lever le genou pour ne pas traîner le pied droit par terre. Il a noté l'usure du bout de sa chaussure. Il est parfois tombé, son pied droit butant contre un obstacle.

Jusqu'au mois d'avril dernier, les troubles fonctionnels moteurs sont restés isolés. Pas de douleurs, pas de fourmillements. Ce n'est qu'il y a deux mois que sont apparues quelques crampes dans les mollets droit et gauche.

Intécédents. — Personnels : aucune maladie notable ni dans l'enfance, ni à l'âge adulte. Héréditaires et familiaux : rien à signaler.

Examen du 6 juin 1942. — A la marche : steppage du membre inférieur droit. La *Force musculaire* est : aux membres supérieurs : normale à tous les segments ; aux membres inférieurs : Droit :

- flexion de la jambe, diminuée ;
- extension de la jambe, normale ;
- extension du pied, très diminuée ;
- flexion du pied, diminuée ;
- flexion de la cuisse, normale.

Gauche :

extension et flexion du pied, affaiblies ;

extension et flexion de la jambe, normales.

En résumé : diminution de force musculaire prédominante à droite et sur les extenseurs, mais intéressant aussi les autres groupes, notamment les fléchisseurs de la jambe.

Tonus : le pied droit est ballant. On note même de l'hypotonie des muscles fessiers à droite.

On note de l'Amyotrophie de la loge antéro-externe et de la loge postérieure de la jambe droite.

Des Fibrillations sont nettes au niveau des deux cuisses, de l'épaule et du bras droit.

Réflexes :

Aux membres inférieurs :

Achilléens : droit diminué ; gauche exagéré.

Rotulien : vif à droite et à gauche.

Tibio et péronéo-fémoral postérieur : exagérés des deux côtés avec diffusion de la réponse.

Médio-publien exagéré.

Aux membres supérieurs :

Stylo-radial, cubito-pronateur, bicipital, tricipital sont très vifs.

Cutané plantaire gauche : le signe de Babinski existe.

Cutané plantaire droit : indifférent (mais il y a paralysie des extenseurs).

Crémastériens et cutanés abdominaux : normaux.

Les réflexes massétérin, nauséux et du voile sont normaux.

Sensibilité. — Subjective : jamais de fourmillements ; quelques crampes dans les deux mollets. Objective : superficielle et profonde : elle est normale.

En outre, le malade ne présente aucun trouble sphinctérien, aucun signe cérébelleux, aucun signe bulbaire. Un examen des paires craniennes n'apporte aucun fait à noter.

Examen du liquide céphalo-rachidien. — Le liquide est eau de

de roche, a une tension à 13, malade couché, 28 après compression des jugulaires, 25 après compression abdominale. L'albumine au Sicard y est de 0 gr. 22. Les réactions de Pandy et Weichbrodt y sont négatives. A l'examen cytologique on trouve 0,8 lymphocyte par mm³ (cellule de Nageotte).

La réaction de Bordet-Wassermann y est négative. eL benjoin colloïdal : 000022100000000.

L'analyse d'urine ne montre aucun élément anormal.

L'urée sanguine est à 0 gr. 30.

Un examen électrique, pratiqué le 15 juin 1942, a apporté les renseignements suivants :

Aux membres inférieurs, à droite : Réactions qualitatives normales dans les territoires du nerf crural et du nerf obturateur.

Dégénérescence totale (R. D.) dans le jambier antérieur et le pédiéux.

R. D. partielle dans les autres muscles de la loge antéro-externe, dans tous les muscles innervés par le Sciatique poplité interne et dans les ischio-jambiers.

A gauche : mêmes réactions que du côté droit, à cette différence près que la dégénérescence n'est que partielle dans le jambier antérieur et le pédiéux.

Membres supérieurs : Il existe une légère lenteur galvanique des muscles thénariens et hypothénariens droits et gauches. Une légère lenteur galvanique des interosseux droits. A gauche : l'excitabilité du 2^e interosseux par le nerf est bien conservée : atteinte périphérique encore légère.

OBSERVATION XIII

(Clinique neurologique de la Salpêtrière.)

B... Francine, 40 ans, couturière.

Histoire de la maladie. — Le début des troubles présentés par la malade remonte à un an et demi. Elle se plaignait au niveau de la jambe gauche de maladresse avec souvent « détournement » de la cheville.

Il semble avoir existé à ce moment là une claudication intermittente avec refroidissement et cyanose de la jambe. Depuis six mois elle remarque que sa jambe faiblit. Elle n'a jamais eu de douleurs, et vient consulter à la Salpêtrière pour faiblesse des jambes.

Examen du 3 novembre 1934 :

Membres inférieurs : La malade marche les genoux raides, les pieds tombants, présentant un *steppage bilatéral*. D'ailleurs, la station debout et la marche, sans appui, sont à peine possibles.

Allongée, la malade peut soulever la jambe droite de quelques centimètres, mais ne peut pas décoller la gauche du plan du lit. Aucun autre mouvement n'est possible sauf une ébauche de flexion des orteils.

Membres supérieurs : Ne présentent aucune atteinte de la force musculaire.

Mais la malade ne peut s'asseoir sans aide dans son lit et ne peut tenir assise sans appui. Il y a donc atteinte des muscles du tronc, et même des psoas et des muscles de l'abdomen.

Les Réflexes :

Rotuliens sont vifs, polycinétiques, diffusés.

Achilléens, médio-plantaires sont normaux.

Cutanés abdominaux : normaux.

Cutanés plantaires : se font en flexion.

Aux membres supérieurs les réflexes stylo-radial, cubito-pronateur, tricipital sont très vifs, diffusés, polycinétiques.

L'Atrophie dont l'appréciation est gênée par l'obésité diffuse des membres inférieurs existe et est importante.

Par mensuration comparative, on relève à la cuisse gauche un périmètre de 49 centimètres, et de 52 centimètres à la cuisse droite. Les masses musculaires sont flasques et hypotoniques. Mais les muscles des membres supérieurs et de la nuque, de même que ceux de la langue sont indemnes.

La Sensibilité superficielle est normale à tous les modes : au tact, à la piqure, au chaud, au froid. La sensibilité profonde est normale, de même que la stéréognosie.

La malade ne présente aucun trouble cérébelleux, ni dysmétrie, ni adiadicocinésie, ni tremblement, ni nystagmus.

L'examen des différentes paires craniennes n'apporte aucun renseignement.

Troubles trophiques. — Les membres inférieurs sont froids, cyanosés; la malade ne peut les réchauffer. Ils présentent en outre de petites ulcérations arrondies, multiples, autour des deux chevilles, surtout à gauche, que la malade considère comme des engelures.

Fibrillations. — On note quelques secousses musculaires, fasciculaires, brèves, assez rares, aux membres inférieurs. Ailleurs, aucune fibrillation.

Examen somatique. — La tension artérielle est de 18-9 au Pâchon. Un B. W dans le sang est négatif.

Au fond d'œil, à l'examen oculaire, rien à signaler.

La malade sort le 21 décembre 1934 en cours de traitement radiothérapique.

Un *Examen du liquide céphalo-rachidien*, pratiqué le 5 novembre 1934, nous fournit les renseignements suivants :

Liquide clair. Tension : 25 malade en position couchée, 27 après pression abdominale. Albumine : 0 gr. 25 Sicard.

Réaction de Pandy : négative.

Réaction de Weichbrodt : négative.

Examen cytologique : 0,8 lymphocyte par mm³, nombreux globules rouges.

Réaction de Bordet-Wassermann : H8 négative.

Benjoin colloïdal : 0000002210000000.

OBSERVATION XIV

(Clinique neurologique de la Salpêtrière.)

Le C., 62 ans, couturière.

Histoire de la maladie. — Le début des accidents remonte à 3 ans. La malade aurait présenté à cette date une chute par déro-

bement de la jambe gauche; et il y a 2 ans des engourdissements et des fourmillements dans la jambe gauche, puis déroboements fréquents de cette jambe avec difficulté de fléchir la cuisse.

Il y a 1 an, le bras gauche est pris à son tour : des fourmillements sont ressentis dans la main gauche; la force musculaire du membre diminue, il devient impossible de porter le bras sur la nuque.

Depuis 6 mois : atteinte de la jambe droite, puis du bras droit. La marche devient de plus en plus difficile.

Et durant toute cette évolution la malade ne présenta pas de douleurs spontanées; elle ressentit seulement quelques fourmillements et quelques crampes.

Depuis un an elle aurait présenté de la diplopie et de la somnolence, mais sans céphalées, sans aucun signe d'éthylisme.

Elle prétend avoir retrouvé à plusieurs reprises (une vingtaine de fois) une marche normale pendant quelques minutes ?

Antécédents. — Pendant 5 ans, à l'âge de 30 à 35 ans, la malade avait tendance à dormir entre les repas et présenta des lourdeurs dans les jambes. Elle eut sa ménopause à 55 ans avec quelques troubles hypertensifs, étant hypertendue de longue date : T.A. Mx : 27. Elle eut 2 enfants bien portants, n'a jamais fait de fausses couches.

Examen du 4 octobre 1933 :

Troubles moteurs. — La marche est impossible. Il existe un gros déficit moteur des membres inférieurs avec prédominance sur les extenseurs et sur les muscles de la loge antéro-externe. Les pieds sont tombants.

Il existe une grosse déficience des muscles du tronc : la malade ne peut s'asseoir sur son lit.

Aux membres supérieurs : grosse diminution de la force musculaire dans le domaine des extenseurs; surtout à gauche, où on constate une très grosse atrophie du triceps et du deltoïde.

L'abduction du membre est impossible.

L'atrophie avait débuté par les loges hypothénariennes.

Les Réflexes :

Rotuliens et achilléens sont vifs et diffusés.

Les cutanés plantaires se font en extension.

Olécranien, stylo-radial, cubito-pronateur sont vifs, sauf toutefois l'olécranien gauche, qui est aboli (très grosse atrophie du triceps gauche).

Il n'existe *aucun trouble des sensibilités* superficielle ou profonde.

A l'examen des paires crâniennes on note des secousses nystagmiformes dans les positions latérales extrêmes du regard associées à une contracture incessante des muscles périorbitaires supérieurs. Pas de paralysies oculaires.

Pupilles, fond d'œil, normaux.

On note une grosse surdité gauche (très ancienne), surdité labyrinthique presque totale (vestibules normaux).

La langue semble présenter quelques légères fibrillations.

Aucun trouble cérébelleux.

Un *Examen du liquide céphalo-rachidien* est pratiqué le 10 octobre 1933 :

Le liquide est clair, sa tension à 30, malade couchée, 35 après pression des jugulaires, 38 après pression abdominale.

Albumine au tube de Sicard : 0 gr. 30.

Réaction de Pandy : très légèrement positive.

Réaction de Weichbrodt : négative.

Examen cytologique : 1 lymphocyte par mm³ (cellule de Nageotte).

Réaction de Bordet-Wassermann : H⁸ négative.

Benjoin colloïdal : 0000002210000000.

B. W. dans le sang H⁸ négative.

Examen électrique du 10 octobre 1933 : On note une hypoexcitabilité générale de tous les muscles des deux membres inférieurs au galvanique et au faradique sans qu'on puisse mettre en évidence une R. D. Par excitation des nerfs on obtient une réponse dans tous les muscles tant au faradique qu'au galvanique.

Le 8 novembre 1933 :

La marche est toujours impossible. La malade accuse des douleurs spontanées :

Dans les pieds : douleurs névralgiques durant quelques minutes.

Dans les bras : sensation de pesanteur.

Le 6 janvier 1934 :

La malade est confinée au lit. Les réflexes sont normaux. Les cutanés plantaires se font en flexion.

On note aucun trouble sensitif. Le nystagmus a disparu, mais la langue qui présente un début d'atrophie des parties latérales est le siège de quelques fibrillations.

Le 30 avril 1943 : la force musculaire continue de diminuer notamment aux membres supérieurs, surtout à gauche, où il y a une grosse atrophie du trapèze et du deltoïde.

Tous les réflexes sont normaux, il n'y a pas de Babinski.

La malade présente du nystagmus dans le regard à droite.

On note de l'œdème du membre inférieur gauche.

Aucun trouble sensitif.

On remarque des *saccousses fibrillaires* sur les muscles des quatre membres, et sur la langue atrophiée.

La malade sort le 9 juin 1934. Son état est stationnaire.

ETUDE CLINIQUE

Elle va être faite en étudiant l'un après l'autre les symptômes présentés par nos malades : 1° dans les débuts de l'affection; 2° au cours de l'évolution de la maladie.

1° PERIODE DE DEBUT

Dans tous les cas, le malade vient consulter pour des troubles moteurs d'un ou des deux membres inférieurs précédés parfois dans les mois antérieurs par quelques phénomènes subjectifs comme engourdissements, fourmillements, crampes, etc... Le diagnostic de névrite ou de polynévrite est porté si l'on ne songe pas à la Sclérose latérale amyotrophique, et si l'on n'a pas soin de rechercher le syndrome pyramidal plus ou moins fruste, mais qui existe déjà.

LES TROUBLES MOTEURS

Ils constituent donc les premiers phénomènes objectifs permettant d'orienter l'examen. Ils débutent aux membres inférieurs, et ce *début est unilatéral* le plus souvent, ou toujours à *prédominance unilatérale*.

Le malade a noté une faiblesse d'une jambe ou d'un pied comme dans les observations I, VI, IX, X, une gêne à la marche qu'il ne précise pas comme dans les obser-

vations II, VII, XIII, une incapacité de se mettre sur la pointe des pieds comme dans l'observation VIII, une gêne à la marche avec lourdeur des pieds comme dans l'observation XI, un dérochement d'une jambe comme dans l'observation XIV, la chute de la pointe du pied comme dans les observations III, IV et V.

Tous ces troubles sont la conséquence de la diminution de la force musculaire, puis de la parésie prédominante sur tel ou tel groupe de muscles, à l'extrémité distale du membre atteint. Cette parésie ou même paralysie est flasque, sans aucune contracture, avec hypotonie. Elle prédomine le plus souvent sur la loge antéro-externe de la jambe atteinte entraînant le *steppage*, d'abord unilatéral, puis bilatéral lorsque l'autre jambe est touchée.

L'AMYOTROPHIE.

L'atrophie musculaire est la seule cause du déficit moteur, de la paralysie; en indiquant ses localisations nous précisons par là même les différents troubles moteurs présentés par les malades.

Notons de suite que c'est une *atrophie graduelle*, évoluant lentement, qui *reste toujours maximum sur les loges musculaires atteintes les premières*.

Dans l'observation n° 1 : l'atrophie est frappante sur les 2 segments des deux membres inférieurs; elle est maximum aux loges antéro-externes des jambes.

L'examen électrique nous montre d'ailleurs que l'atteinte musculaire est plus importante à droite.

Dans notre observation II : l'atrophie prédomine sur la loge antéro-externe de la jambe où elle est symétrique. Mais elle atteint les 2 cuisses et le périmètre de la cuisse droite et réduit d'un centimètre par rapport à celui de la gauche. A la marche le *steppage* du pied droit est bien plus intense que celui du pied gauche.

Dans l'observation III : l'amyotrophie est maximum dans les loges antéro-externes et postérieures des jambes, mais bien plus accentuée à droite. Le steppage du pied droit a commencé un an avant celui du pied gauche.

Dans l'observation IV : atrophie des loges antéro-externes des jambes, quelque peu des mollets, la jambe gauche étant beaucoup plus atteinte. Le malade steppe du pied gauche 10 mois avant l'atteinte du pied droit.

Dans l'observation V : le steppage est bilatéral, prédominant à droite, mais chez cette malade l'atrophie prédomine sur la loge postérieure des cuisses et les mollets.

Dans l'observation VI : le pied gauche est ballant, avec steppage très marqué, 2 ans avant l'atteinte du pied droit. Loge antéro-externe et mollet sont atrophiés de façon égale.

Dans l'observation VII : atteinte motrice simultanée de la main droite et du pied droit. L'atrophie atteint les jambes et les quadriceps; le steppage est bilatéral par la suite mais le pied droit tombe davantage que le gauche.

Dans l'observation VIII : l'atrophie des loges antéro-externes des jambes est symétrique, entraînant un steppage bilatéral.

Dans l'observation IX : atrophie des loges antéro-externes des jambes, des mollets, des cuisses, steppage bilatéral. Mais atrophie et steppage prédominent au membre inférieur gauche. Notons une légère contracture à la racine des cuisses.

Dans l'observation X : amyotrophie des 2 membres inférieurs, prédominante à gauche.

Dans l'observation XI : atrophie des loges antéro-externes et des mollets, maximum à gauche. Steppage bilatéral, prédominant à gauche.

Observation XII : atrophie marquée des loges antéro-

externe et postérieure de la jambe droite, légère à gauche. Steppage du pied droit.

Observation XIII : atrophie globale des 2 membres inférieurs, prédominante à gauche, steppage bilatéral.

Observation XIV : atrophie au niveau des 2 jambes, des loges antéro-externes et des mollets, des 2 cuisses. La marche est impossible et les 2 pieds sont ballants. La jambe gauche a été atteinte 1 an avant la droite.

En résumé atrophie sans contracture (dans une seule observation il y a une légère contracture à la racine du membre); et dans la forme pseudo-polynévritique de la Sclérose latérale amyotrophique la topographie de cette amyotrophie prédomine souvent aux loges antéro-externes des jambes,

Nous répétons que cette atrophie s'établit graduellement, le muscle étant atteint faisceau par faisceau, fibre par fibre; si bien qu'après plusieurs mois de maladie il y a dans chaque muscle des fibres de qualité très variable.

« Dans aucune autre maladie on ne trouve une telle anarchie dans les éléments d'un même muscle » (LAUNAY). M. BOURGUIGNON, dans ses travaux sur l'étude des chronaxies, a prouvé cette atteinte diffuse et inégale des muscles; mesurant les chronaxies faisceau par faisceau il a montré que chacun d'eux a une chronaxie différente. *Chaque faisceau est à un stade différent sur la voie de la dégénérescence.*

« On dirait que s'il était possible de limiter l'excitation électrique à chaque fibre musculaire, on trouverait autant de réactions diverses qu'il y a de fibres », écrit NÉRI dans son rapport, en 1925.

Et l'examen électrique peut déceler l'atteinte du muscle alors qu'il semble encore cliniquement normal.

Dans nos observations nous n'avons pas manqué de consigner les résultats des examens électriques pratiqués.

Mais nous ne nous étendrons pas plus longuement sur l'électro-diagnostic de la Sclérose latérale amyotrophique, ne voulant pas sortir de l'étude clinique.

LES FIBRILLATIONS MUSCULAIRES.

Elles constituent un symptôme essentiel de la maladie de CHARCOT. Amyotrophie et fibrillations sont classées par LAUNAY comme les signes d'atteinte de la cellule de la corne antérieure de la moelle, centre trophique du neurone périphérique. En tout cas si l'aspect clinique des fibrillations est bien connue, leur pathogénie n'est pas complètement élucidée.

Elles sont *précoces* et on les trouve très tôt si on a le soin de les rechercher méthodiquement. Mais sont-elles souvent comme le dit M. NÉRI dans son rapport, le premier symptôme ? Si nous nous appuyons sur nos 14 observations nous ne le croyons pas, tout au moins dans la forme pseudo-polynévritique.

Dans nos six premières observations, elles ne sont apparues qu'un, deux ou même trois ans après les premiers troubles moteurs. Il en est de même pour les observations VIII, IX et XIV. Notons qu'elles n'ont pas été signalées dans l'observation X. Dans l'observation XI, elles sont notées quelques mois après le début de l'affection.

Dans les observations VII, XII et XIII, elles sont notées au premier examen, mais on ne peut pas préciser leur date d'apparition par rapport au début de l'affection car la maladie évoluait depuis un temps indéterminé.

Elles présentent deux caractères particuliers qui les distinguent des autres mouvements involontaires :

1° Elles sont *purement fibrillaires*, n'atteignant que des fibres isolées, exceptionnellement tout un faisceau

de muscles. Elles sont donc sans action sur la position relative des segments de membre qu'elles ne déplacent pas. Dans la forme classique de Sclérose latérale amyotrophique une exception peut être faite pour l'extenseur des doigts : la contraction de quelques fibres suffit parfois à entraîner tout un doigt.

2° Elles sont *sans rythme* ; par là elles se distinguent aisément des myoclonies de l'encéphalite.

Leur *siège* peut être sur n'importe quel muscle strié ; mais dans la forme pseudo-polynévritique les muscles des jambes très tôt atteints, très flasques, bref ayant une Réaction de Dégénérescence quasi totale, ne fibrillent plus.

Leur *intensité* est très variable : parfois si intenses que « tout le muscle semble palpiter » (PIERRE-MARIE), parfois si discrètes qu'il faut les rechercher soigneusement ou même les provoquer par la percussion des muscles, le froid, l'excitation électrique, etc...

LAUNAY, dans sa thèse, cherchant à élucider leur *pathogénie*, montrant qu'il est impossible de les supprimer, constatant qu'elles peuvent exister parfois dans les atrophies syringomyéliques, dans la poliomyélite antérieure chronique, dans les amyotrophies syphilitiques, dans certaines formes rares d'amyotrophies encéphaliques, dans l'atrophie CHARCOT-MARIE, et qu'elles existent toujours et très marquées dans la Sclérose-latérale amyotrophique, en fait donc une conséquence de la destruction lente des cornes antérieures de la moelle, destruction lente que l'on constate dans tous ces syndromes précités.

On les rencontre cependant, mais rarissimement, dans les myopathies, dans des radiculo-névrites, dans les paramyoclonies de FRIEDREICH ou la myoclonie fibrillaire de KUY, même dans des muscles sains sous l'influence de la fatigue. Leur cause n'est donc pas uniquement la destruction de la corne antérieure. Et l'examen électrique

montrant que la chronaxie des faisceaux musculaires qui fibrillent est petite, normale ou quasi-normale, ce qui prouve que ce sont des fibres non dégénérées qui fibrillent, nous admettons totalement l'opinion de LAUNAY : les fibrillations nous semblent être la réaction des fibres musculaires normales à diverses excitations portant sur la continuité du neurone périphérique et de la fibre musculaire, et dont l'excitabilité anormale est devenue possible parce que certaines cellules des cornes antérieures encore intactes se sont trouvées, du fait de la lésion des neurones centraux, libérées de leur frein physiologique.

LES RÉFLEXES.

Leur recherche méthodique est d'une importance capitale. Elle permet l'étude du *neurone central*, du faisceau pyramidal. A l'époque où CHARCOT décrivit la Sclérose latérale amyotrophique, le seul critère clinique de l'atteinte du faisceau pyramidal était la *contracture*. Or cette contracture, cette spasticité donnant une démarche spéciale au malade, manque dans nos formes pseudo-polynévritiques; mais l'étude des réflexes permet le diagnostic de ces formes au début. En effet, l'étude de nos observations révèle très tôt l'apparition d'une *dissociation des réflexes*, élément majeur du diagnostic. Prenons nos malades au moment du premier examen neurologique pratiqué et nous constatons :

Observation I : les achilléens sont abolis, le péronéo-fémoral postérieur est très faible des deux côtés; par contre : patellaires, tibio-fémoral postérieur des deux côtés, médio-pubien, et tous les réflexes tendineux des membres supérieurs sont très vifs.

Les cutanés plantaires sont en flexion.

Les crémastériens et abdominaux sont normaux.

Observation II : achilléen, médio-plantair, rotulien,

péronéo et tibio-fémoral postérieurs sont abolis à droite, très diminués à gauche;

Les cutanés plantaires et crémastériens sont abolis des deux côtés; tous les réflexes tendineux des membres supérieurs sont vifs.

Observation III :

Les achilléens sont faibles ;

Les rotuliens sont vifs;

Les cutanés-plantaires sont en flexion;

Crémastériens : normal à gauche, faible à droite.

Tous les réflexes des membres supérieurs sont très vifs.

Observation IV : l'achilléen est le rotulien normaux à droite, sont très faibles à gauche.

Les cutanés plantaires sont en flexion.

Les crémastériens sont normaux.

Aux membres supérieurs tricipital et stylo-radial sont plus vifs à gauche qu'à droite.

Observation V : les achilléens sont abolis; le rotulien est faible à gauche, normal à droite.

Les cutanés plantaires et abdominaux restent sans réponse. Aux membres supérieurs radial et tricipital sont vifs.

Observation VI : les achilléens sont abolis, les rotuliens sont vifs; cutanés-plantaires, crémastériens, cutanés abdominaux sont sans réponse; aux membres supérieurs les réflexes sont vifs.

Observation VII : achilléen droit faible, achilléen gauche nul; rotulien droit très vif, rotulien gauche normal; cutanés plantaires : pas de réponse.

Cutanés abdominaux et crémastériens : normaux.

Aux membres supérieurs : stylo-radial et cubito-pronateur sont faibles, les olécraniens sont vifs.

Observation VIII : achilléen et médio-plantaire droits abolis; achilléen gauche très faible; rotuliens : vifs, surtout à gauche; cutanés plantaires sans réponse; cutanés abdominaux et crémastériens : normaux; tous les réflexes tendineux des membres supérieurs sont vifs.

Observation IX : Tous les réflexes tendineux des membres sont vifs; il existe un signe de BABINSKI bilatéral; crémastériens et cutanés abdominaux sont normaux.

Observation X : Achilléens, médio-plantaires sont abolis; rotuliens : vifs; péronéo-fémoral postérieur est aboli à gauche, conservé à droite.

Cutanés plantaires : en flexion; cutanés abdominaux : abolis.

Aux membres supérieurs : tous les réflexes sont normaux.

Observation XI : les achilléens sont faibles, les rotuliens sont vifs; péronéo et tibio-fémoral sont vifs des deux côtés; médio-publien : vif.

Cutanés plantaires : réponse nulle; les crémastériens et abdominaux sont normaux.

Aux membres supérieurs tous les réflexes tendineux sont vifs.

Observation XII : l'achilléen est faible à droite, exagéré à gauche; les rotuliens sont vifs; tibio et péronéo-fémoral sont exagérés aux deux côtés et diffusent; le médio-publien est exagéré.

Le cutané plantaire est indifférent à droite, à gauche il existe un signe de BABINSKI net.

Crémastériens et abdominaux sont normaux.

Aux membres supérieurs tous les réflexes sont vifs.

Observation XIII : Achilléens et médio-plantaires sont normaux; les rotuliens sont vifs, polycinétiques, diffusés; les cutanés plantaires en flexion; aux membres

supérieurs, tous les réflexes tendineux sont très vifs, diffusés, polycinétiques.

Observation XIV : Achilléens et rotuliens sont vifs; les cutanés plantaires sont en flexion; aux membres supérieurs tous les réflexes tendineux sont très vifs, sauf le réflexe olécranien gauche, qui est aboli (très grosse atrophie du triceps gauche).

Cette énumération des réflexes dans nos diverses observations serait fastidieuse si nous ne pouvions en tirer des conclusions cliniques de la plus haute importance diagnostique :

1° Dans douze observations les *réflexes achilléens* sont abolis ou diminués uni ou bilatéralement; mais ils sont vifs dans l'observation IX où l'on note en même temps une contracture discrète à la racine des deux membres inférieurs, et dans l'observation XIV où le premier examen a été fait deux ans après le début de la maladie.

Si donc l'abolition des réflexes achilléens paraît nécessaire à la définition de « début pseudo-polynévritique de la Maladie de Charcot », nous remarquons cependant que cette abolition n'est pas absolument constante : les achilléens peuvent être simplement diminués, ou même vifs; ex. : observations IX et XIV.

2° Dans toutes les observations les autres réflexes des membres inférieurs sont soit vifs, c'est le cas de presque tous les rotuliens, soit quelques fois plus ou moins diminués ou abolis.

Ce contraste entre par exemple : achilléens très diminués ou abolis et rotuliens vifs, cette *dissociation des réflexes se retrouve* dans toutes nos observations; nous pouvons donc la considérer comme un élément essentiel du diagnostic.

3° Dans toutes les observations, excepté l'observa-

tion X, les réflexes des membres supérieurs, pas encore atteints fonctionnellement lors du premier examen, sont vifs ou même très vifs. D'ailleurs à l'examen de la malade de l'observation X, quelques mois plus tard, on notait des réflexes exagérés aux membres supérieurs.

Donc *hyperréflexivité tendineuse aux membres supérieurs*.

4° Le *signe de BABINSKI* est absent 12 fois sur 14. Il n'apparaît que dans l'observation IX, où il est bilatéral comme la spasticité à la racine des deux membres, et dans l'observation XII, où un BABINSKI gauche va de pair avec un achilléen exagéré du même côté.

LAUNAY, dans sa thèse, était frappé par l'absence fréquente de signe de BABINSKI dans la Sclérose latérale amyotrophique, maladie atteignant électivement le faisceau pyramidal. Déjà CHATELIN, en 1913, avait rapporté 3 cas où ce signe manquait; GUILLAIN et ALAJOUANINE, en 1923, en signalaient 4; JOHNSON, en 1922, fait la même remarque; MONRAD KROHN, en 1925, en publie 3. Quelle en est l'explication? PIERRE-MARIE, MONRAD KROHN invoquent la paralysie des extenseurs s'opposant ainsi à l'extension des orteils, par suite au signe de BABINSKI. Cette opinion serait valable dans la forme pseudopolynévritique où les extenseurs sont souvent très tôt touchés et paralysés, entraînant le steppage caractéristique. Mais BOURGUIGNON, par l'étude des chronaxies, a montré que les réponses réflexes sont « conditionnées par l'isochronisme sensitivomoteur »; dans le cas du réflexe cutané plantaire qui nous intéresse, la chronaxie du nerf tibial postérieur, nerf sensitif de la plante du pied, est la même que celle des muscles fléchisseurs des orteils et des nerfs qui les innervent (0,066 à 0,072) alors que la chronaxie des extenseurs est la moitié de la précédente (0,020 à 0,036); donc réflexe normal : flexion des orteils.

Or dans une lésion pyramidale il y a renversement des chronaxies : celle des fléchisseurs diminue de moitié,

celle des extenseurs double et se trouvant ainsi à peu près égale à la chronaxie sensitive, il y a extension des orteils.

Dans les cas de Sclérose latérale amyotrophique à BABINSKI positif, il y a justement ce renversement des chronaxies, comme dans les lésions pyramidales. Rien d'étonnant donc à ce que dans l'observation IX les BABINSKI positifs coïncident avec la contracture, signe pyramidal.

D'autre part, la dégénérescence rapide des fibres des extenseurs des orteils qui est le fait de nos formes pseudo-polynévritiques entraînant une augmentation énorme des chronaxies des muscles des loges antéro-externes empêche tout « isochronisme sensitivo-moteur chronaxique », et le signe de BABINSKI est absent; évidemment, la paralysie coïncide avec la dégénérescence, mais ce n'est pas la paralysie qui est la cause de cette absence du signe de BABINSKI.

En résumé : *une hyporéflexivité ou une aréflexie le plus souvent achilléenne, contractant avec une exagération des autres réflexes, une absence de signe de BABINSKI dans tous les cas où il y a une dégénérescence importante des muscles des loges antéro-externes* (et ces cas sont la généralité), voilà bien la caractéristique de la forme pseudo-polynévritique de la maladie de CHARCOT. Cela revient à dire que l'absence de tout élément pyramidal dans un territoire limité caractérise la forme pseudo-polynévritique, et « le contraste que donne alors l'hyporéflexivité localisée avec une hyperreflexivité généralisée est tout à fait caractéristique de la Sclérose latérale amyotrophique » (VINCENZO NÉRI), le diagnostic est facile.

LES TROUBLES SENSITIFS.

1° *Des troubles subjectifs* sont présentés par presque tous les malades. Ce sont des *paresthésies* : fourmille-

ments, crampes, tiraillements, sensation de tension, engourdissements, sensation de lourdeur des membres inférieurs, telles sont les expressions employées par nos malades. Le malade de l'observation XI nous écrit particulièrement bien ses crampes.

Ces paresthésies apparaissent au début de la maladie soit spontanément, soit au froid ou à la fatigue, précédant souvent ou accompagnant les premiers troubles moteurs.

Aucun de nos malades n'a eu de douleurs articulaires, sur lesquelles insiste J. DELAY.

Mais celui de notre observation I a présenté des douleurs spontanées musculaires intenses dans les adducteurs.

2° *Les troubles de la sensibilité objective* sont très rares et minimes :

Notre malade I a présenté quelques erreurs au froid et au chaud au niveau des membres inférieurs lors de l'exploration de la sensibilité thermique; notre malade X, une légère hypoesthésie au niveau de la jambe gauche pour le chaud et le froid. Dans l'observation XI nous relevons quelques erreurs au chaud et au froid sur les membres inférieurs et les vibrations mal perçues aux condyles et à la rotule, ne sont pas perçues aux malléoles.

En résumé, nous nous rangeons aux opinions de LEJONNE et LHERMITTE, VAN BOGAERT, AUSTREGESILLO, VAMPRE et LANGE, BIRO, DAVISON et WECHSLER, qui, les ayant observés chez leurs malades, concluent à l'existence de *troubles très discrets des sensibilités* superficielles et profonde dans la Sclérose latérale amyotrophique.

LES TROUBLES VASO-MOTEURS ET SÉCRÉTOIRES.

Ils existent assez fréquemment au cours de l'évolution de la Sclérose latérale amyotrophique, bien que NÉRI, dans son rapport en 1925, les estime très rares.

FLORAND, RAYMOND, PATRIKIOS, CLAUDE, LEJONNE, LHERMITTE en avaient déjà remarqués. Plus récemment VAN BOGAERT en 1926, HARVIER et J. BLUM en 1925, GUILLAIN, ALAJOUANINE et THÉVENARD, et ORZECOWSKI, dans une étude des manifestations vaso-motrices, les ont notés dans certains cas.

Nous relevons dans nos observations qui concernent la forme pseudo-polynévritique :

Observation VI. — L'aspect succulent et froid des jambes et des pieds, mais à une phase avancée dans la maladie.

Observation XIII. — Des troubles circulatoires des membres inférieurs toujours froids et cyanosés.

Observation XIV. — De l'œdème du membre inférieur gauche 3 ans après le début de l'affection.

Observation II. — Trois années après les premiers troubles moteurs le malade qui fait encore quelques mètres avec deux cannes, présente un œdème du membre inférieur droit.

Ces troubles neuro-végétatifs ne traduisent donc qu'une altération ou un déséquilibre sympathique légers et plus ou moins tardifs.

Mais l'observation de P. HARVIER et J. BLUM nous montre des troubles vaso-moteurs très accentués au début d'une forme pseudo-polynévritique : abaissement de la température locale d'un pied, diminution notable du même côté de l'indice oscillométrique.

Nous n'avons pas noté dans nos observations de manifestations spéciales des sécrétions sudorale ou sébacée.

LES TROUBLES TROPHIQUES.

Ils sont encore plus discrets que les troubles vasomoteurs.

Dans notre observation I nous notons cependant les doigts effilés avec peau lisse et luisante des doigts et des mains; dans notre observation XIII, de petites ulcérations autour des deux chevilles concomitantes aux troubles circulatoires des membres inférieurs.

Des troubles trophiques peuvent donc exister, parallèlement d'ailleurs avec des troubles vasomoteurs. Et nous rappelons que MM. GUILLAIN, ALAJOUANINE et THÉVENARD ont signalé, dans un cas, des altérations osseuses : hypertrophie des épiphyses au niveau du coude et du poignet, taches de décalcification à la radiographie, et ces altérations coïncidaient avec des troubles vasomoteurs du même côté.

TROUBLES SPHINCTÉRIENS.

Ils n'existent dans aucune de nos observations.

Notre malade I eut, au moment de son immobilisation au lit, quelque tendance à la rétention urinaire, mais nous n'établissons aucun rapport avec son affection nerveuse.

D'ailleurs, les troubles disparurent rapidement.

TROUBLES DU PSYCHISME.

PIERRE-MARIE, dans ses leçons sur les maladies de la moelle, en 1892, considère les troubles psychiques « non seulement comme très fréquents, mais encore comme constituant un des symptômes ordinaires de la Sclérose amyotrophique »; ce ne sont pas, ajoute-t-il, « des

désordres très bruyants ». Depuis, PIERRE-MARIE, RAYMOND, FRAGNITO, CULLERRE, BORDES, GENTILE, jusqu'à VAN BOGAERT, en 1925, ont insisté sur ces troubles mentaux. VAN BOGAERT décrit même des formes mentales de la Sclérose latérale amyotrophique. Ces troubles mentaux seraient des troubles de l'affectivité (changements fréquents de caractère, passivité, euphorisme), ou des signes de déficit intellectuel portant sur la mémoire et le jugement. Ces symptômes en s'aggravant pourraient conduire à la démence.

Des Allemands, WESTPHAL et MAYER, relatent même une analogie entre les troubles mentaux observés dans certains cas de Sclérose latérale amyotrophique, et ceux de la démence précoce.

Certains voient dans ces troubles mentaux une simple coïncidence, d'autres, comme FRAGNITO, MAYER, l'expressions des lésions corticales — qui sont la règle dans la Sclérose latérale amyotrophique, et ne sont pas toujours exclusivement localisées à la circonvolution frontale ascendante.

NÉRI, dans son rapport en 1925, revient à l'opinion de PIERRE-MARIE : quelques troubles discrets de l'affectivité, pas de troubles intellectuels, et admet difficilement l'existence de formes mentales.

Nous admettons cette opinion car dans nos 14 observations de forme pseudo-polynévritique nous ne relevons aucun trouble important du psychisme. Aucun des malades n'a présenté au début de son affection de crises de rire et de pleurs liées à l'hyperémotivité — (ou à une manifestation paroxystique pseudo-bulbaire).

Notre malade I aurait présenté quelques troubles psychiques en 1937, peu avant son entrée à la Salpêtrière. Lors du premier examen il avait une certaine euphorie, mais au cours des examens ultérieurs ces troubles n'existaient pas et il s'inquiétait des progrès de sa maladie. Dans les treize autres observations, il n'a pas été noté de troubles mentaux.

EXAMEN DU LIQUIDE CÉPHALO-RACHIDIEN
ET DU SANG.

Nous ne quitterons pas l'étude clinique de cette maladie sans demander au laboratoire quelques-uns de ses examens admis dans la pratique de la médecine journalière. Certains, étudiant ces examens de laboratoire, ont parlé du « *Syndrome biologique de la Sclérose latérale amyotrophique* ». Que faut-il penser de cette expression?

Dans toutes nos observations : le liquide céphalo-rachidien est sensiblement normal : liquide clair, de tension normale, sans réaction lymphocytaire; mais d'une manière presque constante le chiffre d'albumine est un peu élevé : entre 0 gr. 30 et 0 gr. 40 par litre. LAUNAY remarquant cette légère albuminose, dans la même proportion de cas, dans toutes les dégénérescences progressives non inflammatoires de la moelle (syndrome neuro-anémique, poliomyélites antérieures chroniques, etc...) invoque une raison plausible : « la désintégration lente des faisceaux et des cellules médullaires suffirait à provoquer un déplacement de protéines capable de se traduire par cette légère albuminose ». En tout cas cette légère albuminose n'est pas la conséquence d'une lésion inflammatoire puisqu'il n'y a pas de lymphocytose.

La réaction de PANDY, parallèle dans ses résultats au chiffre d'albumine, est souvent subpositive ou positive.

La réaction de WEICHBRODT est négative; la réaction de WASSERMANN est toujours négative; la réaction au benjoin colloïdal est normale dans toutes nos observations, mais dans quelques cas il y a un certain élargissement de la zone de précipitation.

Dans le sang la réaction de WASSERMANN s'est toujours montrée négative, dans toutes nos observations.

L'Hématimétrie n'a été pratiquée que dans deux de nos quatorze observations étudiées : dans notre observation II le malade à 6.100.000 hématies par millimètre

cube lors du premier examen et 5.900.000 lors du deuxième; dans l'observation X : 4.818.000 hématies par millimètre cube. HIRATA a fréquemment constaté de la polyglobulie au cours de Scléroses latérales amyotrophiques : sur 7 de ses malades, 5 dépassent 5.000.000 d'hématies par millimètre cube. En 1937, BAUDOIN a signalé l'association d'une sclérose latérale amyotrophique et d'un syndrome érythémique.

Sans conclure d'une façon formelle en ce qui concerne le sang, nous pensons *qu'il n'existe pas de formule biologique de la sclérose latérale amyotrophique.*

2^e ETUDE CLINIQUE DE LA FORME PSEUDO-POLYNEVRITIQUE AU COURS DE SON EVOLUTION

Nous ne nous attarderons pas à cette étude. En effet, la forme pseudo-polynévritique présente peu à peu le tableau clinique de la Sclérose latérale amyotrophique; néanmoins ce tableau reste « anormal » du fait de la flaccidité des piers ou même des deux membres inférieurs dans leur totalité. Mais les autres symptômes apparus au cours de l'évolution sont ceux de la forme classique, et nous les avons notés dans chacune des différentes observations. Cependant le mode et la date d'apparition de ces symptômes méritent d'être signalés.

Observation I. — Le début de l'affection par les premiers troubles moteurs des membres inférieurs date de 1937, et ce n'est qu'en 1940 que le malade accuse de la faiblesse de la main droite; à partir de cette date débute l'atrophie des membres supérieurs. Ce n'est qu'en 1941 qu'on relèvera des fibrillations de la langue.

Observation II. — En 1940 premiers troubles moteurs des membres inférieurs. Dans les deux années qui sui-

vent, les fibrillations sont apparues, amyotrophie et paralysies des membres inférieurs se sont accentuées. En 1943, le malade n'accuse pas encore de faiblesse des membres supérieurs mais nous savons par l'examen électrique que ces membres sont déjà atteints.

Observation III. — Envalissement progressif de tout le membre inférieur droit et, six mois après, du membre supérieur du même côté. Peu de temps après, atteinte du membre inférieur gauche et apparition de troubles bulbaires, le membre supérieur gauche n'ayant été pris que très tard. Evolution en 3 ans.

Observation IV. — Début au membre inférieur gauche, steppage, et six mois après atteinte du membre inférieur droit. Faiblesse des membres supérieurs et légers troubles bulbaires vers le quinzième mois de l'affection.

Observation V. — Début par les membres inférieurs pris l'un après l'autre. Après 2 ans, apparition de troubles bulbaires et atteinte des membres supérieurs.

Observation VI. — Début au membre inférieur gauche et ce n'est que deux ans après que le pied droit est atteint, puis les membres supérieurs. Après 3 ans d'évolution, il n'y a pas encore de troubles bulbaires.

Observation VII. — L'atteinte du membre supérieur droit est concomitante des premiers troubles moteurs des membres inférieurs. Deux ans après le début l'atrophie type ARAN-DUCHENNE va de pair avec la paralysie flasque des membres inférieurs, et de légères fibrillations apparaissent à la langue.

Observations VIII. — Atteinte des membres supérieurs 18 mois après celle des membres inférieurs. Deux ans après le début, apparition des premiers troubles bulbaires.

Observation IX. — Début par les membres inférieurs, six mois après: atteinte des membres supérieurs. Au der-

nier examen, un an après le début, aucun trouble bulbaire n'est encore apparu.

Observation X. — Début par le pied gauche en 1936; en 1937, le pied droit est légèrement atteint mais les membres supérieurs semblent normaux; en 1939, atrophie type ARAN-DUCHENNE des membres supérieurs; en 1940, apparition des premiers troubles bulbaires : la voix est nasonnée; en 1942, l'état est très aggravé. Donc évolution en 6 ans.

Observation XI. — Début en janvier 1942 par les membres inférieurs; en septembre 1942 : aucun symptôme clinique d'atteinte des membres supérieurs, mais l'examen électrique montre leur légère atteinte.

Observation XII. — Début en 1941 par le pied droit; en 1942, les deux membres inférieurs sont atteints avec prédominance à droite; les membres supérieurs cliniquement normaux sont cependant touchés comme le montre l'examen électrique.

Observation XIII. — Début en 1933 par atteinte de la jambe gauche. A la fin de l'année 1934, steppage bilatéral prédominant évidemment à gauche; aucune atteinte clinique des membres supérieurs.

Observation XIV. — Début en 1930 par atteinte de la jambe gauche; en 1932, atteinte du bras gauche; en 1933, atteinte de la jambe droite, la marche devient impossible; aux membres supérieurs les troubles moteurs prédominent à gauche.

En résumé : Dans la variété clinique pseudo-polynévritique de la Maladie de CHARCOT, *l'évolution de la maladie ne se fait que très lentement* : les différents groupes musculaires ne se prennent qu'à plusieurs mois ou même plusieurs années d'intervalle. Et dans l'observation VII seule, l'atteinte du membre supérieur est concomitante de celle des membres inférieurs.

Nous remarquons, ce que nous avons déjà noté, que

l'atteinte (amyotrophie, paralysie....) *reste toujours maximum au membre le premier touché*; et qu'elle passe volontiers d'un membre inférieur au membre supérieur homonyme (constituant une sorte de forme hémiplegique passagère), quelques fois même avant l'atteinte de l'autre membre inférieur. Ex. : observation III.

Mais d'une manière générale l'atteinte clinique des membres supérieurs ne se fait que très lentement et tard, et malgré l'amyotrophie importante de leurs membres inférieurs les malades arrivent à marcher assez longtemps, ayant une force suffisante dans les bras pour s'appuyer sur leurs cannes.

L'atteinte bulbaire est tardive : dans un bon nombre de nos observations, les plus récentes, ces troubles ne sont pas encore notés. Remarquons cependant l'atteinte bulbaire très précoce dans l'observation III.

Néanmoins nous pouvons conclure d'une manière générale : à la grande lenteur d'évolution de cette forme clinique; même à la fin de la maladie le tableau clinique sera celui d'une forme anormale du fait de la flaccidité des pieds ou des membres inférieurs; enfin la durée plus ou moins longue de la période de début où la paralysie flasque d'un pied déterminant du steppage donne une impression de polynévrite, ne devra pas égarer le diagnostic.

DIAGNOSTIC

La forme pseudo-polynévritique de la Sclérose latérale amyotrophique présente un grand intérêt en raison de sa relative fréquence et des erreurs de diagnostic et de pronostic auxquelles elle expose. En effet, chez un malade qui vous décrit ses sensations de crampes, fourmillements, engourdissements des membres inférieurs, devant le tableau d'une paralysie flasque de l'extrémité distale de l'un puis des deux membres inférieurs s'accompagnant d'amyotrophie, avec steppage uni, puis bilatéral, avec diminution ou souvent même abolition des réflexes achilléens, avec réflexe cutané plantaire en flexion ou nul, comment ne pas penser de suite à une polynévrite ?

Mais en réalité les éléments du diagnostic différentiel sont nombreux :

1° Dans une polynévrite débutant aux membres inférieurs, les muscles les plus habituellement et les plus précocement touchés sont, comme dans nos formes pseudo-polynévritiques de Sclérose latérale amyotrophique, les extenseurs des orteils et les péroniers; la marche, pied tombant, se fait avec le *steppage* caractéristique que nous avons décrit dans la forme pseudo-polynévritique de la Maladie de CHARCOT. Mais le *début souvent unilatéral*, ou la *prédominance unilatérale* des troubles moteurs, amyotrophiques, réflexes, etc..., est plus spécial à la Maladie de CHARCOT; dans les polynévrites les troubles sont bilatéraux et symétriques.

7° La *topographie* même de la paralysie est intéressante à préciser : si l'atteinte de la loge antéro-externe oriente vers la polynévrite, il n'est pas rare de voir la parésie déborder le territoire de l'amyotrophie et s'étendre aux raccourcisseurs du membre, ce qui évoque la lésion pyramidale de la sclérose latérale.

3° Dans les polynévrites les réflexes tendineux sont abolis, les réflexes cutanés étant conservés, diminués ou abolis; dans la forme pseudo-polynévritique de la Maladie de CHARCOT, si nous avons abolition fréquente des achilléens, les rotuliens sont souvent vifs, les péronéo ou tibio-fémoral postérieurs étant variables : abolis, diminués, ou vifs; cette *dissociation des réflexes* est donc un élément important de diagnostic différentiel.

4° Enfin l'élément différentiel de premier ordre est fourni par l'étude de la sensibilité.

Les *troubles sensitifs subjectifs* sont beaucoup plus accentués dans les polynévrites : aux *paresthésies* comme fourmillements, crampes, engourdissements, succèdent des *douleurs vives* dans les membres inférieurs.

Des *troubles de la sensibilité objective* sont très nets : *hypocsthésie* superficielle et profonde à tous les modes et surtout *douleur à la pression* des masses musculaires (mollets surtout) et des troncs nerveux, sont caractéristiques.

Ces troubles sensitifs accentués contrastent avec les troubles sensitifs extrêmement discrets de la forme pseudo-polynévritique de la Maladie de CHARCOT, et dans cette forme il n'y a pas plus de troubles sensitifs que dans les scléroses latérales amyotrophiques habituelles : les noms de polynévritique, névritique ne doivent pas faire illusion, il faut leur donner une signification purement motrice et non pas sensitive.

Ainsi : asymétrie initiale de l'atrophie musculaire et des troubles moteurs, dissociation des réflexes, absence

de troubles sensitifs nets, font émettre des doutes sur le diagnostic de polynévrite.

5° L'apparition d'un autre symptôme : les *fibrillations musculaires*, oriente tout à fait vers la sclérose latérale amyotrophique où nous savons qu'elles sont quasi-constantes et précoces (puisqu'on a voulu en faire un des premiers symptômes).

D'ailleurs, à ce début de l'affection, elles sont souvent discrètes, mais il est bien rare que pendant l'examen, le froid, la percussion des muscles ou des tendons, l'excitation électrique ne les réveillent point.

6° Dès lors il est naturel de rechercher aux membres supérieurs « l'expression classique de la Maladie de CHARCOT » les signes d'atteinte pyramidale, les *réflexes déjà vifs et diffusés*.

Ces signes pyramidaux différencieraient s'il en était besoin, une forme pseudo-polynévritique de la Maladie de CHARCOT au début, des *myopathies* progressives primitives comme celle type CHARCOT-MARIE (intermédiaires entre les myopathies et les atrophies névritiques) prédominante à l'extrémité des membres inférieurs et dans laquelle les fibrillations musculaires sont fréquentes.

7° Enfin, l'évolution de la forme pseudo-polynévritique est très lente et si le diagnostic n'en était pas fait au début, il pourrait se prolonger parfois une période d'incertitude où le diagnostic de polynévrite ne paraît plus satisfaisant; porter celui de Maladie de CHARCOT à son début est d'une grande importance en raison du pronostic redoutable que cette affection comporte.

ETIOLOGIE ET TRAUMATISME

Notons tout d'abord que dans les 14 observations résumées ici tous les malades atteints ont entre 34 et 62 ans. Il nous semble donc juste de dire, suivant l'opinion générale des auteurs, que la Sclérose latérale amyotrophique est une maladie de l'âge adulte, et souvent même de la seconde moitié de l'âge adulte, vers 45 et 50 ans.

D'autre part, notre observation II nous présente une Sclérose latérale amyotrophique ayant débuté immédiatement après un traumatisme, et les premiers troubles sont apparus dans la région elle-même traumatisée et s'y sont développés.

PINGANAUD, dans sa thèse en 1896, relate un cas de Sclérose latérale amyotrophique apparue après un traumatisme sur un membre, et débutant par ce membre. PATRIKIOS n'envisage pas le rôle du traumatisme. Mais depuis le mémoire de BUSHER, en 1922, qui en rassemblait 30 cas, HASSIN en 1923, NYSSSEN et VAN BOGAERT en 1924, GUILLAIN, ALAJOUANINE et THÉVENARD en 1926, NERANCY en 1926, SODERBERGH et SJOWALL en 1929, ZALLA, DIVRY en 1929, ont publié un certain nombre d'observations de Scléroses latérales amyotrophiques survenues plus ou moins immédiatement après un traumatisme. C'est en général un traumatisme violent comme un chute de plusieurs mètres de haut, ou un coup violent ayant déterminé des contusions importantes, ou même une plaie comme la coupure du bras gauche par un éclat de verre et le début par ce bras gauche pour

l'ouvrier de GUILLAIN et ALAJOUANINE; pour notre malade traumatisme indéniable des membres inférieurs par roues de véhicule dont il reste les preuves cliniques et radiographiques.

Troubles moteurs et atrophie apparaissent aussitôt ou quelques semaines après le traumatisme sur le membre même qui a été contus; puis on observe l'évolution habituelle plus ou moins longue de la Maladie de CHARCOT. Quel est le rapport qui existe entre le traumatisme et la Sclérose latérale amyotrophique ? Il n'y a pas dans ces faits une simple coïncidence; avec la majorité des auteurs nous considérons le traumatisme au moins comme un *facteur occasionnel*, mettant en évidence des altérations préexistantes restées jusque là à l'état latent?

Et au point de vue médico-légal on ne peut s'empêcher d'établir un rapport de causalité entre l'accident et la maladie. C'est ainsi que pour le malade de notre observation il a été donné droit à sa demande de pension militaire.

Nous savons d'autre part que parfois la syphilis, très rarement l'encéphalite léthargique (WIMMER), exceptionnellement l'intoxication saturnine (KINNIER WILSON) peuvent provoquer des tableaux cliniques très voisins de celui de la Sclérose latérale amyotrophique.

Mais actuellement on s'accorde à « distraire » du cadre de la Maladie de CHARCOT ces « pseudo-scléroses latérales ».

Doit-on admettre avec GOZZANO (1936) deux sortes de facteurs dans l'étiologie de la Maladie de CHARCOT : des facteurs prédisposants, des facteurs déterminants ? Facteurs prédisposants dans la vulnérabilité de certains neurones, facteurs déterminants toxiques, infectieux, traumatiques qui trouveraient dans cette augmentation élective de la vulnérabilité de ces neurones les conditions favorables pour déterminer une dégénérescence systématisée.

En résumé, bien que depuis CHARCOT nous possédions sur la Sclérose latérale amyotrophique de nombreux travaux, suscités par de nombreuses observations, le problème étiologique n'est pas résolu.

CONCLUSIONS

Comme l'ensemble de notre travail, nos conclusions ne seront que d'ordre purement clinique. De notre étude il nous semble pouvoir dégager les points suivants :

1° Dans le début de la forme pseudo-polynévritique de la maladie de CHARCOT comme dans celui de la forme classique, l'étude clinique révèle toujours des signes pyramidaux; l'atteinte des deux neurones, périphérique et central, est constante, en même temps qu'atteinte des cornes antérieures il y a toujours atteinte du faisceau pyramidal. Il n'y a pas de maladie de CHARCOT sans un minimum de signes d'atteinte pyramidale; ces signes manquent peut-être tout à fait au début de l'affection, ils apparaissent néanmoins précocement, mettant un terme à la période d'incertitude du diagnostic.

Si l'absence de tout signe pyramidal dans un territoire limité constitue le caractère essentiel de la forme pseudo-polynévritique, il faut savoir rechercher ailleurs les signes pyramidaux; c'est l'exploration méthodique de tous les réflexes jointe à la constatation de fibrillations musculaires et de l'inexistence de troubles de la sensibilité objective qui permettront de poser un diagnostic sûr d'une forme anormale de l'affection redoutable qu'est la maladie de CHARCOT.

2° Les symptômes sensitifs très discrets sont presque uniquement d'ordre subjectif; d'une manière générale ce ne sont que des « paresthésies » précédant ou accompagnant les premiers troubles moteurs.

Les signes neuro-végétatifs (troubles vaso-moteurs et trophiques) sont inconstants et n'ont qu'exceptionnellement une place importante dans le tableau clinique. Parmi les troubles vaso-moteurs, l'œdème d'un ou deux membres inférieurs nous paraît le plus fréquent.

Les troubles mentaux n'existent pas au début de la forme pseudo-polynévritique.

3° Dans la forme pseudo-polynévritique plus encore que dans la forme classique, la progression de la maladie est très lente, mais ininterrompue et inexorable. D'où l'importance du diagnostic précoce qui permet de porter le pronostic redoutable de l'affection.

4° Il n'existe actuellement aucun critérium biologique de la maladie de CHARCOT.

5° L'étiologie est indéterminée, en conséquence nous ignorons tout traitement rationnel. Mais le traumatisme dans certains cas nous semble avoir extériorisé, ou peut-être même déclenché l'affection.

Vu,
Le Doyen :
BAUDOUIN.

Vu,
Le Président de thèse :
GUILLAIN.

Vu et Permis d'Imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris :
GILBERT GIDEL.

BIBLIOGRAPHIE

- Dr. AUSTREGESILLO. — Les altérations de la sensibilité dans la sclérose latérale amyotrophique. — Arch. brasil. de neurol. et psych., juillet-août 1929.
- BAUDOIN et ROSSIER. — Sclérose latérale amyotrophique accompagnée d'un syndrome erithrémique et d'une hépatomégalie. — Soc. de Neurol., 9 décembre 1937; Revue de Neurol., T. II, pp. 861 à 867.
- BÉRIEL et BRANCHE. — Deux cas de Sclérose latérale amyotrophique avec paralysie et steppage d'un pied. — Soc. des Sc. méd. de Lyon, 26 novembre 1924, et Lyon Médical 1925, vol. 135, p. 136.
- I. BERTRAND et L. VAN BOGAERT. — Rapport sur la Sclérose latérale amyotrophique. — Anatomie pathologique. — Centenaire de Charcot. — Revue neurologique, 1925, T. I, page 779.
- BIRO. — La sclérose latérale amyotrophique. — Congrès de Berne, 31 août-4 septembre 1931.
- L. VAN BOGAERT. — Sclérose latérale amyotrophique avec troubles sensitifs et vaso-moteurs et syndrome sympathique unilatéral. Soc. neurol., 6 novembre 1924 et Revue neurologique 1924, T. II, p. 519.
- Troubles mentaux dans la sclérose latérale amyotrophique. — Encéphale 1925, p. 27.
- L. VAN BOGAERT et LEY. — Sur une forme hémiplegique de sclérose latérale amyotrophique. — Journ. de neurol. et de psych., février 1927, n° 2, p. 91.
- BORDES. — Considérations sur les troubles psychiques dans le tabès,

la sclérose en plaques et la sclérose latérale amyotrophique. — Thèse Toulouse, 1908.

G. BOURGUIGNON. — Les conditions périphériques du réflexe plantaire normal et du signe de Babinski. — Etudes de la chronaxie sensitive et motrice, n° 6, juin 1929.

— La chronaxie chez l'homme. — Masson, 1 volume, 1923.

— La chronaxie dans la sclérose latérale amyotrophique. — Centenaire de Charcot, Revue neurologique 1925, T. I, p. 808.

J. BRANCHÉ et G. KAPSALAS. — Les scléroses latérales amyotrophiques à début d'apparence névritique. — Journ. de méd. de Lyon, 1930, p. 371.

BRISSAUD. — Leçons sur les maladies nerveuses, 1894.

BUSIER. — Zur symptomatologie du sog. amyotrophische lateralsklerose. — Archiv. fur psychiatrie u. nervenkrank, T. 66, p. 61.

J.-B. CHARCOT. — Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne. — Thèse Paris, 1894-1895.

J.-M. CHARCOT. — Leçons sur les maladies du Système nerveux : « les amyotrophies », 1874.

H. CLAUDE et P. LEJONNE. — Quelques symptômes rares au cours de la sclérose latérale amyotrophique. — Soc. de neurologie, 8 novembre 1906, Revue neurologique, 1906, T. II, p. 1.090, et Revue neurologique, 8 novembre 1906.

— Pronostic de la sclérose latérale amyotrophique. — Soc. de neurologie et Revue neurologique, 1906, T. II, p. 1.093.

CULLERRE. — Les troubles mentaux dans la sclérose latérale amyotrophique. — Archives de neurologie, 1907, vol. 31, p. 433.

DIVRY. — Sclérose latérale amyotrophique et traumatisme. — Journ. Neurol. et Psych., avril 1929, n° 4, p. 208.

J. DELAY. — Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Neurologie, T. I, p. 170-78.

ERPOZEL et TEXEIRA MENDÈS. — Forme pseudo-polynévritique de

- la sclérose latérale amyotrophique. — *Brazil Medico*, 41, 1928.
- FLORAND. — Contribution à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique. — Thèse Paris, 1887.
- FOIX, CHAVANY et BASCONNET. — Etude anatomo-clinique d'un cas de sclérose latérale amyotrophique à forme pseudo-polynévritique. — *Rev. Neurol.*, 1925, T. I, p. 822.
- FRAGNITO. — Les troubles psychiques dans la sclérose latérale amyotrophique. — *Annali di Neuroglia*, an 25.
- Anal. in *Revue Neurologique*, 1908, p. 1.078.
- GENTILE. — Desturli psichi de la sclerose laterale. — *Palermo*, 1909, in *Revue Neurologique*, 1911, T. II, p. 213.
- GOMBAULT. — Etude de la sclérose latérale amyotrophique. — Thèse Paris, 1878.
- G. GUILLAIN et Th. ALAJOUANINE. — Réflexe cutané plantaire en flexion coexistant avec la surréflexivité tendineuse dans la sclérose latérale amyotrophique. — *Société de biologie*, 2 juin 1924, p. 283.
- G. GUILLAIN. — Etudes neurologiques, 1929, 3^e série, p. 213.
- G. GUILLAIN, Th. ALAJOUANINE et A. THEVENARD. — Sclérose latérale amyotrophique consécutive à un traumatisme. — *Progress Médical*, 21 août 1926, p. 1.267.
- HASSIN. — Concussion of the spinal cord. A case with the clinical picture of sclerosa lat. amyotr. — *Arch. of Neurol. and Psych.*, 1923, B. 10, p. 194.
- HARVIER et J. BLUM. — Sur un cas de sclérose latérale amyotrophique à début pseudo-polynévritique avec précocité des troubles vaso-moteurs. — *Gazette des Hôpitaux*, septembre 1925.
- HIRATA (M.). — A propos de la polyglobulie fréquemment constatée dans la sclérose latérale amyotrophique. — In *Rev. des Journ. Presse Méd.*, 1925, II, p. 172.
- JOFFROY et ACHARD. — Note sur un cas de sclérose latérale amyotrophique.

- trophique. — Arch. de Méd. exp. et d'An. path., 1890, II, p. 434.
- LATINAY. — Etude clinique et biologique de la maladie de Charcot et de ses formes anormales. Thèse de Paris, 1931.
- MONRAD KROHN. — Les réflexes plantaires dans la sclérose latérale amyotrophique. — Rev. Neurol. 1925, T. I, p. 831.
- MEYER (A.). — Über eine der amyotrophischen Lateral sklerose nehestehende Erkrankung mit psychischen Störungen. Zugleich ein Beitrag zur Frage der spastischen pseudosklerose (A. Jacob). — Deutsche Zeitschrift für neurologie und psychiatrie, 1929, B. 121, p. 107.
- MONIER-VINARD et PUECH. — Syndrome de sclérose latérale amyotrophique post-traumatique. — Soc. de neurologie, 1^{er} avril 1926 et Revue neurologique, 1926, T. I, p. 584.
- NERANÓY (John). — Amyotrophic lateral sclerosis following concussion of the spinal cord. Report of a case with psychosis. — Welfare Magaz., 1926, Bd 17, n° 2, p. 26-28.
- NERI (Vinc.). — Rapport clinique sur la sclérose latérale amyotrophique. — Centenaire de Charcot, revue neurologique 1925, T. I, p. 759.
- NORMAND (P.). — Contribution à l'étude des myélopathies post-commotionnelles (sclérose latérale amyotrophique). Thèse Paris 1932.
- NYSSSEN et VAN BOGAERT. — Sclérose latérale amyotrophique et traumatisme de guerre. — Journ. de neurol, et de psych., 1924, p. 114.
- ORZECZOWSKI (K.). — Troubles neuro-végétatifs dans la maladie de Charcot. — Polskagaz. Iek., p. 4, n° 28, 2 juillet 1925, et Presse médicale, rev. des journaux, 1925, p. 217.
- PATRIKIOS. — Contribution à l'étude des formes cliniques et de l'anatomie pathologique de la sclérose latérale amyotrophique. — Thèse Paris 1918.
- Sur 3 points relatifs à la sclérose latérale amyotrophique. Centenaire de Charcot, Revue Neurologique, 1925, p. 840.

PINGANAUD (A.). — Contribution à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique. — Thèse Paris 1896.

RAYMOND. — Leçons sur le système nerveux (1894 à 1904).

RAYMOND et CESTAN. — Etude sur 18 cas de sclérose latérale amyotrophique avec autopsie. — *Revue Neurologique*, 1905, T. I, p. 504.

L. RIMBAUD, J. CHARDONNEAU et P. RIMBAUD. — A propos d'un cas de syndrome de sclérose latérale amyotrophique. Signe de Babinski intermittent. *Soc. des sc. méd. et biol. de Montpellier*, 28 mars 1930.

SODERBERGH et SJOWALL. — Etude anatomo-clinique, d'un cas de sclérose latérale amyotrophique post-traumatique avec réaction myodystonique. — *Revue Neurologique*, janvier 1929, p. 1.

STROEHLIN et GELMA. — Sclérose latérale amyotrophique post-traumatique. — *Soc. neurol.*, 12 janvier 1911, et *Gaz. des Hôp.*, 1911, p. 509 à 511.

WAMPRE et LONGO. — Nouvelle contribution à l'étude des formes exceptionnelles de sclérose latérale amyotrophique. — *Rev. Sud-Amér. de Méd. et Chir.*, 1931, T. II, pp. 608-626.

WESCHSLER, BROCK et WEIL. — Sclérose latérale amyotrophique avec troubles objectifs et subjectifs de la sensibilité. — *Arch. of Neurol. and Psych.*, février 1929.

WESTPHALL. — Schizophrénie et Sclérose latérale amyotrophique. — *Archiv. für psych. und nervenkrank.*, 1923, p. 74.

WILSON. — Amyotrophies saturnines. — Sclérose latérale amyotrophique d'origine toxique. — *Rev. of Neurol. and Psych.*, juin 1907.

WIMMER. — Amyotrophie du type sclérose latérale amyotrophique dans l'encéphalite épidémique chronique. — *Rev. Neurol.*, 1925, p. 841.

WOODS (André). — Le traumatisme comme cause de sclérose latérale amyotrophique. — *Journ. of nervus and mental disease*, janvier 1912, p. 47.

IMPRIMERIE R. FOULON
29, rue Deparcieux
P A R I S
